UNIVERSITÉ DE BORDEAUX II
Unités d'Enseignement et de Recherche
des Sciences médicales

Année - 1972 Thèse N° 76

A propos d'un cas de kyste multiloculaire du rein chez l'enfant

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement

le Lundi 29 Mai 1972

par Rémy BRIAULT
Ancien Externe
Médaille d'Argent des Hôpitaux de Bordeaux
né le 11 Novembre 1945 à MIGNÉ-AUXANCES (Vienne)

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. P. VERGER, Professeur . . . . . Président

M. C. MARTIN-DUPONT, Professeur . . . . . }
M. C. MARTIN, Agrégé . . . . . } Juges
M. J. BATTIN, Agrégé . . . . . }

Éditions Bergeret, 2, rue Bergeret - BORDEAUX
— Tél. 91-12-59 —

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX II
Unités d'Enseignement et de Recherche
des Sciences médicales

Année - 1972 Thèse N° 76

A propos d'un cas de kyste multiloculaire du rein chez l'enfant

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement
le Lundi 29 Mai 1972

par Rémy BRIAULT
Ancien Externe
Médaille d'Argent des Hôpitaux de Bordeaux
né le 11 Novembre 1945 à MIGNÉ-AUXANCES (Vienne)

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. P. VERGER, Professeur . . . . . Président

M. C. MARTIN-DUPONT, Professeur . . . . . }
M. C. MARTIN, Agrégé . . . . . } Juges
M. J. BATTIN, Agrégé . . . . . }

Éditions Bergeret, 2, rue Bergeret - BORDEAUX
— Tél. 91-12-59 —

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MA FEMME

A MA MERE

A TOUS LES MIENS

A TOUS MES AMIS

A NOS JUGES

Monsieur le Docteur J. BATTIN

Maître de Conférences agrégé de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux, Chef de Service (Pédiatrie B)
Nommé Expert clinicien (Spécialités pharmaceutiques)

Depuis trois années, vous nous acceptez avec bienveillance dans votre service.
Nous avons pu apprécier votre science et votre sens pédagogique.
Vous nous avez inspiré le sujet de cette thèse et vous nous avez guidé tout au long de ce travail.
Permettez-nous de vous exprimer notre vive reconnaissance et notre respectueux attachement.

Monsieur le Docteur C. MARTIN

Maître de Conférences agrégé de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux, Chef de Service
Licencié ès Sciences

Nous gardons la marque de votre remarquable enseignement. Pour avoir accepté de siéger dans notre jury de thèse, veuillez trouver ici l'expression de nos très vifs remerciements.

Monsieur le Professeur C. MARTIN-DUPONT

Professeur de Clinique néphrologique
Médecin des Hôpitaux, Chef de Service
Chevalier des Palmes académiques

Vous nous faites l'honneur d'accepter de juger notre travail. Veuillez trouver ici l'expression de notre gratitude.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543917_0024

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. VERGER

Professeur de Clinique médicale des Maladies des Enfants
Médecin des Hôpitaux, Chef de Service
Officier des Palmes académiques
Médaille d'Honneur de l'Académie de Médecine
Chevalier de la Légion d'Honneur

Nous avons eu le privilège de bénéficier de votre immense culture et d'apprécier votre grande indulgence lors des stages effectués dans votre service.

Vous nous faites le grand honneur d'accepter de présider la soutenance de cette thèse. Puissiez - vous trouver ici le témoignage de notre profonde gratitude.

A PROPOS D'UN CAS

DE KYSTE MULTILOCULAIRE DU REIN

CHEZ L'ENFANT

SOMMAIRE

Pages

INTRODUCTION 5

PREMIERE PARTIE 7

- Historique 9
- Classification des kystes rénaux de l'enfant 13
- Critères de définition du kyste multiloculaire du rein 21

DEUXIEME PARTIE 23

- Observations de la littérature 25
- Observation personnelle 46
- Tableau des observations ..... 50'

TROISIEME PARTIE 51

- Etude anatomique 55
- Etude clinique et diagnostique 67
- La fonction rénale 89
- Le traitement 93
- Pathogénie 99

CONCLUSION 117

BIBLIOGRAPHIE 119

INTRODUCTION

La découverte d'une masse unilatérale de la région rénale chez le jeune enfant rend redoutables les conséquences diagnostiques et pronostiques qu'il faut presque toujours en tirer : on sait en effet, la fréquence à cette époque de la vie du néphroblastome et du sympathoblastome .

Rarement cependant, il s'agit en fait d'une lésion non cancéreuse dont l'aspect peut être alors kystique . Le kyste multiloculaire du rein en est une forme, tout à fait rare puisque nous n'avons pu trouver la trace que d'une trentaine d'observations authentiques dans la littérature mondiale, mais bien individualisée actuellement du point de vue anatomo-clinique, malgré les incertitudes qui règnent sur sa pathogénie .

Nous avons pu observer récemment, dans le Service du Professeur J. BATTIN, à l'Hôpital des Enfants de Bordeaux, un cas typique de kyste multiloculaire du rein chez un jeune garçon . On n'est guère accoutumé à y penser en face d'une tumeur rénale qui, par bien des aspects, rappelle la tumeur de Wilms . Ce travail est centré sur la possibilité de cette alternative , bien que, nous le verrons, la confusion et par conséquent la prescription de radiothérapie ou de chimiothérapie inutiles soient souvent difficilement évitables .

Nous nous proposons, dans une première partie, après un bref rappel historique et un essai de classification des lésions kystiques des reins, d'énumérer les critères classiques et généralement adoptés dans la définition de cette curieuse anomalie .

Dans une deuxième partie, nous rapporterons les cas précédents de la littérature avant d'y joindre notre observation personnelle .

Enfin, dans une troisième partie, nous dégagerons les principaux caractères anatomo-pathologiques et cliniques, les possibilités thérapeutiques et la pathogénie probable de la maladie .

PREMIERE PARTIE

- HISTORIQUE .
- CLASSIFICATION DES LESIONS KYSTIQUES DES REINS .
- CRITERES DE LA DEFINITION DU KYSTE MULTILOCULAIRE DU REIN .

HISTORIQUE

C'est en 1892, que Walter EDMUNDS, dans une communication à la Société de Pathologie de Londres, rapportait une forme inconnue jusqu'alors de kyste du rein: il s'agissait d'une jeune fille de 18 ans, chez qui semblait croître depuis deux ans une masse mobile de la région lombaire gauche . L'examen du rein après ablation montra qu'il existait, se projetant de sa face antérieure, une tumeur globuleuse d'environ 2 pouces 1/2 de diamètre . A la coupe, cette tumeur, limitée par une capsule bien individualisée, mais fermement adhérente à la substance rénale, était entièrement composée de kystes, de taille variable, le plus vaste mesurant environ un pouce de diamètre . Ces kystes contenaient un liquide incolore et , à l'examen microscopique, étaient tapissés d'un épithélium tantôt cylindrique, tantôt cubique . Le reste du rein était sain et certainement fonctionnel avant l'ablation .

Accompagnant cette communication, une lithographie figurant la pièce opératoire illustrait ce cas de ce que EDMUNDS dénomma "Adénome kystique du rein" .

A la suite de cet auteur, des cas similaires furent découverts chez des adultes et rapportés épisodiquement dans la littérature médicale, tels ceux de HAZLINGER en 1926, et de RAVICH en 1931 . En fait, il faut attendre 1933, avec la publication par BRAASCH et MELAND d'une série de six cas collectés à la Mayo Clinic , pour voir s'affirmer l'individualité anatomo-clinique de cette

forme de kyste du rein, que ces auteurs appellent plus volontiers "kyste multiloculaire", et se dégager les principaux caractères qui permettent d'en faire le départ d'avec la maladie polykystique rénale : l'unilatéralité , la présence de nombreux petits kystes à parois minces tassés à l'intérieur d'un kyste plus grand à paroi épaisse , l'absence de communication entre les kystes eux-mêmes d'une part et entre les kystes et les voies excrétrices d'autre part .

Jusque là uniquement rencontrée chez des adultes, l'anomalie n'en est cependant pas l'apanage : c'est ainsi que BURRELL publie en 1940 ce qui paraît être le premier cas certain chez un enfant .

En fait, la majorité des observations de kyste multiloculaire du rein de l'enfant ont été rapportées dans les vingt dernières années . Cela tient sans doute à la pratique beaucoup plus systématique qu'autrefois de la palpation abdominale, en raison de la terreur qu'inspire l'augmentation indubitable de la fréquence des tumeurs abdominales malignes de l'enfant, néphroblastomes et sympathoblastomes essentiellement ; la découverte d'un certain nombre de tumeurs bénignes s'ensuit naturellement .

Par ailleurs, l'intérêt relativement récent suscité par les kystes unilatéraux rénaux de l'enfant tend à encourager la publication d'observations clairsemées en vue du démembrement de ces lésions . En vérité, quelque confusion en est résultée : certains auteurs, en effet, ont employé des terminologies variées pour désigner la même affection ; c'est ainsi que le kyste multiloculaire du rein fut tour à tour appelé :

- cystadénome,
- polykystome intra-rénal à coque unique,
- rein polykystique partiel,
- néphrome kystique multiloculaire bénin,
- rein kystique unilatéral ;

d'autres auteurs, par contre, ont appliqué le terme de

kyste multiloculaire à une affection d'aspect différent : la dysplasie kystique ou rein multikystique unilatéral .

C'est le mérite de BOGGS et KIMMELSTIEL d'avoir mis l'accent en 1956 sur les critères permettant de différencier ces deux états pathologiques, s'appuyant pour cela sur les conclusions de POWELL, SHACKMAN et JOHNSON (1951) en ce qui concerne le kyste multiloculaire, et sur les travaux de SPENCE (1955) pour ce qui est de la dysplasie kystique .

La dernière décade a été marquée, avec la publication de plusieurs nouveaux cas, par divers essais de synthèse nosologique de ces affections rénales kystiques: ainsi, BRUEZIERE en 1963, puis CARON, PETRUCCI, LANDOIS, et BRENOT en 1965, ont proposé une classification claire de ces maladies . Nous verrons cependant que le système présenté par C. NEZELOF au Second Symposium de Néphrologie Pédiatrique tenu à Paris en Août 1971 , est aussi simple tout en étant plus précis .

Ces classifications sont basées sur les caractères cliniques et anatomiques des kystes du rein étudiés par les techniques courantes . Cependant, l'utilisation de la microdissection par V. OSATHANONDH et E. POTTER a permis à ces auteurs d'apporter, en 1964, des bases nouvelles à ces conceptions "classiques" . Leurs travaux paraissent en effet prouver que certains cas étiquetés "maladie polykystique", la dysplasie multikystique et le kyste multiloculaire du rein ont une origine commune . L'hypothèse pathogénique qui en est tirée semble par ailleurs faire la synthèse entre la théorie malformative congénitale, adoptée par de nombreux auteurs à la suite de HILDEBRANDT (1894), ou bien de KAMPMEIER (1923), et la théorie tumorale de la genèse du kyste multiloculaire, vers laquelle se sont tournés certains tels BOGGS et KIMMELSTIEL , puis MARION et collaborateurs, ainsi que CARON et collaborateurs .

CLASSIFICATION DES KYSTES RENAUX DE L'ENFANT

Il faut entendre par kystes du rein des cavités à poche différenciée, tapissée par un revêtement épithélial, et à contenu liquide, développées dans le parenchyme rénal et apparemment indépendantes des voies excrétrices (d'après LETULLE et VERLIAC, Rapport du XVe Congrès de la Société Française d'Urologie, 1911) , et en exclure :

- les kystes parasitaires (échinococcose),
- les cavités secondaires à un processus infectieux, tuberculeux ou autre,
- les cavités pouvant se développer au sein d'un infarctus rénal, ou d'une tumeur maligne rénale,
- les cavités secondaires à une nécrose papillaire,
- les hydrocalices, les diverticules caliciels,
- les kystes pyélogéniques .

Ces remarques préliminaires étant faites , la plupart des auteurs trouvaient commode, jusqu'à ces dernières années de classer les kystes du rein suivant leur topographie uni ou bi-latérale . Certes, cette classification, très clinique, permettait de ranger la plupart des cas observés dans l'une ou l'autre catégorie, mais un certain nombre d'exceptions et des considérations nosographiques rendaient ce système finalement peu satisfaisant .

La classification donnée par OSATHANONDH et E. POTTER en 1964, est sans doute beaucoup plus logique en ce qu'elle est basée sur les résultats de la microdissection et les implications pathogéniques qu'ils suscitent . Les conclusions que l'on peut en tirer concordent d'ailleurs avec les éléments du système classique tout en les précisant .

D'autres auteurs, tel C. NEZELOF , préfèrent adopter une classification fondée sur l'aspect génétique des kystes du rein, séparant ainsi plus nettement que les systèmes précédent les maladies polykystiques, héréditaires, des autres formes de kystes du rein, non héréditaires, qui sont certainement pour la plupart des dysplasies rénales correspondant sans doute à une agression embryonnaire précoce . C'est à cette classification que nous allons nous référer, en indiquant pour chaque affection, ses principaux caractères cliniques et histo-anatomiques .

I - LES KYSTES RENAUX D'ORIGINE GENETIQUE .

C'est dans ce cadre que se rangent les maladies polykystiques des reins . L'étude génétique n'en est cependant pas toujours facile . Si dans la majorité des cas, il est relativement aisé de mettre en évidence la maladie chez l'un des parents ou chez les germains, ailleurs, c'est l'aspect anatomo-clinique habituellement caractéristique qui permet d'en faire le diagnostic : dans les deux formes qui doivent être distinguées, les lésions essentielles consistent en des dilatations kystiques des voies excrétrices intraparenchymateuses, tandis que les voies excrétrices extraparenchymateuses ne sont pas touchées . Ces lésions sont presque toujours bilatérales, diffuses, mais parfois asymétriques . Le déterminisme génétique différent, des nuances anatomo-cliniques, permettent de faire le départ entre :

1°- La maladie polykystique dite du nouveau-né , expression à l'état homozygote d'un gène récessif . Il s'agit d'une affection généralisée des parenchymes contenant un grand nombre de voies excrétrices : en plus des reins, le foie, les poumons et moins fréquemment le pancréas et la prostate sont concernés . La maladie entraîne habituellement la mort dans la période néo-natale, dans un tableau d'insuffisance rénale ou d'accidents pulmonaires, mais on signale actuellement des survies relativement prolongées (4 ans dans un cas cité par C. NEZELOF , 2 ans 1/2, 6 ans 1/2 et 9 ans dans trois observations de M. T. FREYCON et F. LARBRE).

Les deux reins sont symétriquement augmentés de volume, gardant la lobulation fœtale . A la coupe, ils comportent d'innombrables canaux tubulaires dilatés qui donnent un aspect uniformément spongieux à l'ensemble de l'organe . La microdissection prouve qu'il s'agit de dilatations et d'hyperplasie des dernières générations de tubes collecteurs .

2°- La maladie polykystique dite de type adulte , d'hérédité dominante autosomique à pénétrance forte et d'expressivité variable . Habituellement diagnostiquée à l'âge moyen de la vie, il en existe cependant des formes juvéniles . Là aussi , l'affection touche d'autres parenchymes que les reins, en particulier le foie, mais beaucoup moins constamment (1/3 des cas) . Dans un certain nombre de cas de la forme juvénile, d'ailleurs, la découverte de la polykystose rénale suit l'apparition d'un syndrome d'hypertension portale . Ailleurs, des douleurs lombaires, des hématuries, une protéinurie, une polyglobulie, une hypertension artérielle, une insuffisance rénale lentement progressive , révèlent la maladie .

Les reins sont kystiques de façon habituellement bilatérale et symétrique, mais les formes asymétriques, et même pseudo-tumorales ne sont pas rares . Quant aux formes strictement unilatérales, niées ou tenues pour peu vraisemblables par la majorité des auteurs, elles sont affirmées par certains (FEVRE dans la thèse de FOURGEAUD) . En tout cas, les reins, augmentés de volume, gardent un aspect réniforme . Les kystes y sont de tailles très variées . L'étude histologique et la microdissection montrent que tous les composants du rein peuvent être touchés, en proportions variables : les dilatations kystiques intéressent des tubes collecteurs dérivés du bourgeon urétéral, comme dans la maladie polykystique du nouveau-né, mais aussi des néphrons, à n'importe quel niveau ; il existe enfin une hyperplasie conjonctive autour des kystes des tubes collecteurs . Néphrons et tubes normaux, par ailleurs, sont entremêlés avec les éléments anormaux (alors que dans la forme du nouveau-né, tous les tubes collecteurs sont touchés) .

II - LES KYSTES RENAUX NON GENETIQUES .

Toutes les autres formes de kystes du rein appartiennent à ce second groupe, assez hétérogène .

1°- Le kyste simple, séreux, solitaire, est tout à fait rare chez l'enfant . Ses caractères sont identiques à ceux des kystes découverts chez l'adulte . Il faut noter cependant la relative fréquence de sa localisation au niveau de reins anormaux : rein ectopique ou en fer à cheval . Cette particularité pourrait faire évoquer dans ces cas la nature dysplasique du kyste solitaire de l'enfant, par opposition à l'origine acquise communément admise en ce qui concerne les formes de l'adulte .

2°- La dysplasie multikystique du rein est une entité bien distincte cliniquement et anatomiquement des maladies polykystiques, et de connaissance assez récente . Rarement bilatérale, l'affection est alors léthale dans la période néo-natale . Le plus souvent, un seul rein est atteint, et l'aspect clinique est celui d'une masse abdominale isolée . Le rein est en fait entièrement remplacé par une grappe de kystes de tailles variables , plus ou moins translucides . Il n'y a plus trace de parenchyme rénal . Le pédicule vasculaire est atrésique, de même que la voie excrétrice supérieure . Dans bon nombre de cas, le côté opposé est le siège de malformations variées (méga-uretère, hydronéphrose, ectopie croisée), conditionnant le pronostic .

Au point de vue histologique et anatomique , on trouve entre les kystes un stroma conjonctif assez dense et, souvent, du tissu mésenchymateux et des vestiges métanéphrotiques, sous forme d'ébauche de néphrons et de structures cartilagineuses . La microdissection prouve que les kystes sont des dilatations des extrémités ampullaires des tubules collecteurs .

3°- L'hypoplasie dysplasique et kystique du rein n'est qu'une variante de la dysplasie multikystique, où la masse kystique est simplement plus petite que le rein normal . Autre forme clinique, les Kystes multiples associés à une hydronéphrose en rapport avec des valves urétrales le plus souvent, tels qu'en ont décrit PATHAK et INNES WILLIAMS par exemple, comportent des manifestations de dysplasie bilatérales permettant de les ranger dans la même catégorie . Ces formes sont presque toujours mortelles dans les premières semaines ou les premiers mois de la vie .

4°- Le kyste multiloculaire du rein fait l'objet de ce travail . Nous verrons que cette forme de kyste rénal s'apparente assez étroitement aux dysplasies kystiques .

5°- Signalons enfin que dans plusieurs cas de néphrose congénitale quelques auteurs, notamment OLIVER, FETTERMAN et FELDMAN, ont mis en évidence par microdissection des microkystes siégeant au niveau des néphrons pouvant réaliser une véritable maladie microkystique des reins . Les rapports entre ces anomalies anatomiques et le syndrome clinique restent inconnus .

III - MALADIE APPARENTEE .

Si la plupart des auteurs actuels s'accordent à ne pas ranger la maladie de Cacchi et Ricchi dans le cadre des kystes rénaux, les anomalies qu'elle comporte (dilatations strictement localisées aux tubes de Bellini, justifiant la dénomination d'ectasie tubulaire précalicielle) apparentent cette affection, dont on a décrit des cas familiaux, aux maladies polykystiques génétiques et en particulier à la maladie polykystique dite du nouveau-né .

(d'après DAINKO, DAMMERS et ECONOMOU, 1963).

Caractères	Maladies polykystiques		Kyste solitaire	Kyste multi-loculaire	Dysplasie multi-kystique
	Nouveau-né	Adulte			
Hérédité	Récessive	Dominante	0	0	0
Uni- ou bilatéralité	Toujours bilatérale	Habituellement bilatérale.	Habituellement unilatéral.	Toujours unilatéral.	Habituellement unilatérale.
Signes physiques	Gros reins	Gros reins	Souvent latent.	Masse abdominale	Masse abdominale
Forme du rein	Réniforme lobulé	Réniforme	Réniforme	Réniforme	Pas de configuration rénale
Taille des kystes	petits, uniformes	variable	variable	variable	variable
Présence de parenchyme rénal normal	+	+	+	+	0
Présence de tissu rénal embryonnaire	0	0	0	+	+
Présence de cartilage	occasionnellement	occasionnellement	rarement	0	occasionnellement
Autres anomalies	Constantes : foie, poumons, pancréas, prostate.	Fréquentes : foie (1/3 des cas).	Rarement : rein ectopique, en fer à cheval.	Jamais	Très fréquentes : mégauretère hy-hydronéphrose, ectopie.

LES CRITERES DE LA DEFINITION DU KYSTE MULTILOCULAIRE DU REIN

C'est à POWELL, SHACKMAN et JOHNSON que sont dûs les huit critères suivants permettant de caractériser le kyste multiloculaire du rein :

1- La lésion doit être unilatérale,

2- solitaire;

3- le kyste doit être multiloculaire;

4- il ne doit exister aucune communication évidente avec le bassinet ;

5- les loges ne doivent pas communiquer entre elles;

6- elles doivent être tapissées d'un épithélium;

7- il ne doit pas exister d'éléments rénaux à l'intérieur du kyste;

8- le tissu rénal restant doit être normal .

En réalité, certains de ces critères doivent être assouplis à la lumière de certaines observations pour lesquelles, nous le verrons, le diagnostic ne fait pourtant pas de doute, en particulier :

- des éléments parenchymateux rénaux peuvent en fait se voir à l'intérieur du kyste ; il s'agit exceptionnellement d'éléments de type adulte, beaucoup plus souvent d'éléments embryonnaires ,
- le tissu rénal restant, s'il n'est jamais dysgénésique, peut être légèrement altéré et parfois complètement détruit du fait de la croissance du kyste,
- enfin, des communications tubulaires entre les loges du kyste et le bassinet, si elles ne sont pas visibles lors de l'étude histologique courante, peuvent cependant être mises en évidence par la technique de la microdissection .

D E U X I E M E P A R T I E

- OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE .
- OBSERVATION PERSONNELLE .

OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

Nous n'avons pu retrouver que 16 observations incontestables et rapportées de façon à peu près complète dans la littérature médicale mondiale et concernant l'enfance .

Un petit nombre d'autres cas est seulement cité dans quelques publications ; nous ne les avons pas retenus en l'absence d'un minimum de description clinique, radiologique, et anatomopathologique . Ainsi, USON signale deux autres cas dans sa statistique , OSATHANONDH et E. POTTER en ont étudié un cas dont l'observation est malheureusement incomplètement publiée , C. NEZELOF en mentionne six cas. KAWAMURA, enfin, a publié une observation de kyste multiloculaire chez un garçon en 1969,mais en langue japonaise et nous n'avons pu en obtenir la traduction .

Nous avons d'autre part dû éliminer un certain nombre d'observations qui étaient soit publiées sous le titre de kyste multiloculaire, soit étiquetées différemment mais incluses secondairement par d'autres auteurs dans le cadre du kyste multiloculaire, et qui, dans les deux éventualités, étaient en réalité des dysplasies multikystiques du rein (BEZES, ZINZOU et GOUDOTE , GAYET et LECLERC, DAKIN, SCHWARTZ, TOULSON et WAGNER, etc...), ou bien des "maladies polykystiques partielles" (CARVER, CHAUVIN) . C'est dire encore une fois combien sont parfois délicats à résoudre les problèmes de définition et de terminologie en matière de kyste du rein . De ce dernier point de vue, le terme de kyste multiloculaire du rein, généralement adopté dans la littérature anglo - saxonne, nous paraît le plus satisfaisant en ce qu'il est suffisamment descriptif sans posséder les implications de nature ou de pathogénie somme toute hypothétiques des autres dénominations (néphrome kystique bénin, cystadénome rénal, etc..) .

LISTE DES CAS CONNUS DE KYSTE MULTILOCULAIRE DU REIN DE L' ENFANT

Observations publiées in extenso :

BURELL (1940)	1 cas
FRAZIER (1951)	2 cas
FEVRE et HUGUENIN (1954)	1 cas
BOGGS et KIMMELSTIEL (1956)	2 cas
MOORE (1957)	1 cas
USON, DEL ROSARIO et MELICOW (1960)	1 cas
BRUEZIERE (1963)	1 cas
DAINKO, DAMMERS et ECONOMOU (1963)	1 cas
USON et MELICOW (1963)	1 cas
MARION, JEUNE, LARBRE et coll. (1964)	3 cas
CARON, LANDOIS, PETRUCCI et BRENOT (1965)	1 cas
KAWAMURA (1969)	1 cas
STEINER (1970)	1 cas

Observations inédites ou incomplètes, citées par :

USON et MELICOW (1963)	3 cas
OSATHANONDH et POTTER (1964)	1 cas
NEZELOF (1971)	6 cas

Soit au total, 27 cas connus dont

- 12 ont été observés aux Etats-Unis,
- 11 ont été observés en France,
- 1 a été observé en Grande-Bretagne,
- 1 a été observé en Israël,
- 1 a été observé au Japon,
- 1 a été observé à Madagascar .

Observation N° 1 (BURRELL, 1940).

Il s'agit d'un jeune garçon chez lequel ses parents ont noté vers l'âge de deux ans quelques épisodes d'hématurie, de courte durée, sans autre symptome. Un an plus tard, l'hématurie se reproduit, à deux reprises à un mois d'intervalle, et l'enfant est alors examiné, à l'âge de trois ans, au City Hospital, Springfield, Ohio.

Chez cet enfant en excellent état général, la palpation de l'abdomen fait découvrir une importante masse ferme, non nodulaire, indolore, dans la région du rein gauche. L'examen clinique est par ailleurs normal de même que les analyses sanguines et urinaires.

L'urographie intraveineuse montre que les deux reins sécrètent, mais son interprétation fine n'est pas possible du fait de superpositions par aérocolie importante.

Sous anesthésie, une cystographie et une urétéropyélographie rétrograde sont alors effectuées : les calices et le bassinet droits sont normaux; à gauche, une masse bombe dans le bassinet, donnant une image de défect.

Devant la fermeté de la tumeur et les hématuries indolores associées, le diagnostic de tumeur de Wilms paraît probable et une radiothérapie préliminaire est appliquée, mais la masse ne régresse pas.

A l'intervention, on trouve un gros rein piriforme, la tumeur paraissant développée aux dépens du pôle supérieur. Une néphrectomie totale est pratiquée, dont les suites sont sans problème. L'évolution sera favorable, l'enfant étant revu à plusieurs reprises à distance de l'intervention en parfaite santé.

La tumeur était en effet une grosse masse kystique, bien limitée par une paroi externe fibreuse, de 8

centimètres de diamètre, comportant de multiples logettes à parois fines remplies d'un liquide séreux jaune paille. Une partie du kyste fait protrusion dans le bassinet sous la forme d'une masse arrondie de 2 centimètres de diamètre. L'aspect microscopique du kyste, celui du parenchyme rénal restant qui, sauf à la périphérie de la masse kystique où les tubules et les glomérules apparaissent comprimés et tassés, est normal, confirment le diagnostic de kyste multiloculaire du rein.

Observation N° 2 (FRAZIER, 1951).

Un garçon de 3 ans 1/2 est admis à l'hôpital (New Haven, Connecticut) en raison d'une masse du quart supérieur gauche de l'abdomen découverte par le médecin de famille au cours d'un examen de routine. Il n'y a aucun antécédent orientant vers l'appareil urinaire, ni douleur, ni hématurie.

A l'examen, l'enfant ne paraît pas malade, il est apyrétique, sa tension artérielle est de 100/60 mmHg. Dans l'abdomen, on palpe une masse tumorale de 8 centimètres sur 10, au niveau du flanc gauche. La masse est lisse, non sensible et légèrement mobilisable. Le rein gauche ne peut être distingué de la masse.

Au point de vue biologique, la numération formule sanguine est normale ainsi que l'excrétion de la phénolsulfonephtaléine. Il existe une légère albuminurie (une croix).

A la cystoscopie, la partie basse du tractus urinaire apparaît normale. L'urétéropyélographie rétrograde montre un uretère et un rein normaux à droite, tandis qu'à gauche existe une déformation du bassinet et des groupes caliciels moyens et inférieurs. Une grosse masse de tissu mou envahit le pôle inférieur du rein. L'étude de l'excrétion séparée de la phénolsulfonephtaléine montre un retard d'élimination au niveau du rein gauche.

La recherche radiologique de métastases reste négative.

Le diagnostic, hésitant, de tumeur de Wilms est avancé et le malade est soumis à la radiothérapie. Au bout de cinq semaines, la tumeur n'a que très légèrement régressé.

L'exploration chirurgicale du rein gauche est alors entreprise : on découvre une masse tumorale arrondie, avec une capsule blanche, brillante, lisse, intéressant toute la moitié inférieure du rein. L'ensemble de la masse est réséqué. Les suites opératoires sont sans histoire.

A la coupe, la majeure partie de la pièce opératoire est faite d'une tumeur bien circonscrite, encapsulée, multiloculaire, de 8 centimètres sur 10. De la capsule, épaisse de 2 à 4 millimètres, partent des septa à parois fines divisant la masse en nombreuses cavités kystiques contenant un liquide presque gélifié clair. La plus grande partie du tissu rénal a disparu du fait de l'empiètement de la tumeur kystique; seul persiste le pôle supérieur du rein qui paraît macroscopiquement normal. L'aspect microscopique du kyste et du tissu rénal confirment le diagnostic de kyste multiloculaire du rein.

L'évolution à long terme a pu être suivie sur plus de seize ans. C'est ainsi que vers l'âge de 19 ans, on constate une hypertension artérielle à 150/106 mmHg, vérifiée à plusieurs reprises. L'analyse des urines, l'étude de l'excrétion de la phénolsulfonephtaléine, l'urée sanguine sont normales. L'étude pyélographique du rein droit restant ne révèle aucune anomalie. Finalement rien ne permet de lui rapporter cette hypertension artérielle qui demeure donc inexpliquée.

Observation N° 3 (FRAZIER, 1951).

Un jeune garçon de 6 mois est adressé à l'hôpital (New Haven, Connecticut) parce que sa mère a remarqué que ses urines laissent des traces de couleur rouille sur les langes et a découvert quatre jours avant l'admission une masse abdominale supérieure gauche en baignant son enfant.

A l'examen, l'enfant paraît en excellente santé; la température, le pouls, le rythme respiratoire sont normaux; la tension artérielle est de 106/60 mmHg. Occupant la partie supérieure gauche de l'abdomen et le flanc, il existe une grosse masse saillante, non sensible, de consistance caoutchouteuse, de surface lisse en dehors d'un sillon peu profond à la face antérieure. Le foie, la rate et le rein droit ne sont pas palpables.

Les examens biologiques montrent : un peu d'albumine (deux croix) dans les urines avec quelques hématies; une numération-formule et une urée sanguine normales; électrolytes et gaz du sang sont normaux.

L'urographie montre la présence dans la partie supérieure gauche de l'abdomen d'une masse importante de forme arrondie, paraissant développée à partir du pôle inférieur du rein gauche. Son aspect est homogène et on ne voit pas de calcifications. Les calices moyens et inférieurs gauches apparaîssent dilatés, étirés et déplacés vers le haut. Les anses intestinales adjacentes sont refoulées vers la zone médiane et vers le bas. Le rein droit paraît normal.

La recherche de métastases est négative.

Le diagnostic de tumeur du rein gauche, probablement tumeur de Wilms, est alors porté.

Très rapidement, une exploration chirurgicale est entreprise. On découvre une masse tumorale bien encapsulée, intéressant le pôle inférieur du rein gauche; cela a tout-à-fait l'aspect d'un néoplasme. Une néphrectomie gauche est pratiquée. On ne trouve aucun envahissement ganglionnaire dans la région du pédicule. Les suites opératoires sont sans complication.

La pièce opératoire est un rein de 13 centimètres sur 9, dont le pôle inférieur est remplacé par une masse volumineuse et tendue qui, sous une capsule épaisse, paraît lobulée. A la coupe, on trouve 50 à 60 kystes tassés les uns sur les autres, translucides, à parois minces, contenant un liquide clair. Cet amas de kystes est entouré d'une capsule de 2 à 4 millimètres d'épaisseur qui le sépare du pôle supérieur du rein apparemment normal. L'examen microscopique confirme qu'il s'agit bien d'un kyste multiloculaire.

L'enfant a pu être suivi pendant six mois en consultation. L'aspect urographique de son rein droit reste normal.

Observation N° 4 (FEVRE et HUGUENIN, 1954).

Cette observation est privilégiée du fait de la technique chirurgicale - kystectomie et non néphrectomie totale comme dans les autres cas - mise en oeuvre par le Professeur OMBREDANNE.

Il s'agit d'une fillette de 2 ans, entrant à l'hôpital (Enfants Malades, Paris) pour une tumeur du flanc droit du volume d'un poing d'adulte.

La tumeur est tendue mais de consistance liquide et se trouve séparée des fausses côtes par un espace de la largeur d'un pouce.

A l'intervention, on tombe directement sur un kyste dont la partie inférieure est croisée par l'angle colique droit. En incisant sur le kyste en dehors du colon, on trouve des plans de clivage qui permettent en définitive une décortication facile des deux tiers antérieurs de la tumeur. On peut à ce moment commencer à l'extérioriser et on voit alors sur sa partie profonde s'étaler de gauche et de droite deux valves de parenchyme rénal. Le clivage est alors repris au plus près et on peut séparer le parenchyme du kyste sans hémorragie. L'uretère

est visible et individualisable. La tumeur est finalement séparée par simple décortication. Les deux valves rénales sont rapprochées et suturées.

Extérieurement, la tumeur est un kyste unique. A la coupe, elle est cloisonnée par des travées et polykystique.

Les suites opératoires sont excellentes.

Observation N° 5 (BOGGS et KIMMELSTIEL, 1956).

Chez un jeune garçon de 5 mois, on découvre, lors d'un examen systématique, une masse arrondie, saillante, dans la partie gauche de l'abdomen. Le reste de l'examen clinique ne montre pas d'autre anomalie.

L'enfant est alors hospitalisé (Charlotte Memorial Hospital, Caroline du Nord) et une urographie est effectuée : les voies urinaires droites sont normales, mais à gauche, on observe un déplacement marqué et une distorsion du système collecteur suggérant la présence d'une tumeur. Une pyélographie rétrograde est alors pratiquée qui fait penser à une tumeur extra-rénale déplaçant le rein et l'uretère vers la droite.

Les examens biologiques sont tous normaux et la recherche radiologique de métastases reste négative.

L'exploration chirurgicale est alors entreprise: on trouve un rein gauche globalement augmenté de volume et dont le pôle inférieur est occupé par une masse kystique. Une néphrectomie totale est effectuée sans difficulté particulière. La convalescence se fera normalement.

L'aspect de la pièce opératoire est le suivant: on voit une masse kystique translucide juxtaposée au rein, brillante, entièrement enfermée dans les limites de la capsule rénale. La masse kystique mesure 6,6 centimètres de diamètre. A la section, elle apparaît multiloculaire; elle est nettement séparée du parenchyme rénal par une

paroi assez fine, blanche, ferme. Les kystes varient en taille de quelques millimètres à 1,5 centimètre de diamètre. Ils contiennent un liquide clair, parfois légèrement sanguinolent. Les kystes ne semblent pas communiquer les uns avec les autres et sont séparés par des parois très fines, translucides, dont la surface interne est lisse et brillante.

A l'étude microscopique, en plus de l'aspect typique de kystes limités par un épithélium unistratifié de cellules cubiques avec une fine matrice conjonctive, il existe des zones irrégulièrement distribuées dans lesquelles le tissu conjonctif est très cellulaire avec parfois un aspect de cordons et de tubules mais sans membranes basales reconnaissables. On trouve aussi quelques structures dans lesquelles les cellules forment un petit espace kystique dans lequel une masse polypoïde se projette.

Cet aspect est interprété comme une tumeur kystique multiloculaire avec présence de mésenchyme embryonnaire.

Observation N° 6 (BOGGS et KIMMELSTIEL, 1956).

Un garçon de 11 mois est admis à l'hôpital (Charlotte Memorial Hospital, Caroline du Nord) avec une symptomatologie d'invagination intestinale. De plus, l'examen révèle une masse abdominale ferme, lisse, semblant fixée et occupant le flanc gauche.

Le lavement baryté montre que le colon gauche est déplacé par une tumeur.

Une laparotomie est effectuée et l'invagination intestinale réduite. Il apparaît aussi une tumeur du rein gauche, ronde et lisse, qui semble être à première vue une tumeur de Wilms. On ne trouve pas de métastase à l'exploration abdominale. La tumeur rénale est laissée en place.

Quarante-huit heures après l'intervention, l'état de l'enfant se détériore et, au troisième jour, une acidose puis une anurie apparaîssent. Une pneumopathie se développe, un collapsus vasculaire périphérique survient et l'enfant meurt en quelques heures, probablement des suites de sa pathologie intestinale.

A la nécropsie, on constate, outre une pneumonie lobaire droite avec oedème pulmonaire et épanchement pleural bilatéral, un rein gauche tumoral pesant 110 grammes, tandis que le rein droit paraît normal. A la section, le parenchyme rénal gauche est étiré à la face postérieure d'une grosse masse kystique multiloculaire. L'épaisseur du cortex et de la médullaire est réduite de façon marquée. Les artères et les veines sont étirées et le bassinet repoussé en arrière. La masse kystique paraît être à l'intérieur de la capsule rénale. Elle est composée de nombreux kystes plus petits de diamètre variable allant jusqu'à 2 centimètres, contenant un liquide clair, avec des parois translucides dont la surface interne est lisse et brillante.

Les coupes histologiques de la substance rénale ne montrent pas d'altérations majeures à l'exception d'aspects de compression et d'atrophie marquées du parenchyme dans les zones adjacentes à la masse kystique. Cette dernière est séparée du parenchyme rénal par une zone de tissu conjonctif fibreux qui comporte des restes tassés de glomérules et de tubules atrophiques. Les petits kystes composant la masse kystique sont limités par un épithélium cubique monostratifié et séparés les unsdes autres par un tissu conjonctif collagène assez dense. Aucune ébauche de tubule ou de glomérule ne peut être identifiée à l'intérieur de la masse kystique.

Observation N° 7 (MOORE, 1957).

Il s'agit d'un garçon hospitalisé à Londres à l'âge de 15 mois pour une altération de l'état général et une légère diarrhée depuis quelques jours.

L'examen permet de découvrir une importante masse de la partie gauche de l'abdomen.

La numération-formule sanguine, l'azotémie, l'examen des urines sont normaux.

A l'urographie intraveineuse, le rein droit est normal; par contre, à gauche, le rein est déplacé vers le bas par une grosse masse supérieure qui déforme les calices.

Cette tuméfaction est considérée comme une tumeur de Wilms, et l'enfant est soumis à une radiothérapie. Aucune modification de volume de la tumeur ne s'ensuit.

Trois mois après la découverte de la tumeur, le petit malade est de nouveau hospitalisé et quelques examens complémentaires sont réalisés, en particulier une cystoscopie qui montre une vessie et des uretères normaux, et permet d'effectuer une pyélographie rétrograde gauche, laquelle confirme le déplacement et la distorsion des calices.

L'intervention est alors décidée. Après incision oblique antérieure, le péritoine est ouvert; la tumeur, qui déplace le colon vers le milieu, est exposée, libérée puis enlevée. La convalescence se déroulera sans incident.

Du point de vue anatomo-pathologique, la tumeur consiste en une masse blanchâtre, partant de la zone latérale du rein et mesurant 11×7×12 centimètres. A la coupe, il s'agit d'un tissu kystique multiloculé : les kystes sont remplis d'un produit mucoïde clair. Au microscope, ils apparaîssent limités par un épithélium aplati. Le tissu conjonctif situé entre les kystes contient un nombre modéré de tubules rénaux non dilatés.

Le diagnostic final de T. MOORE est celui de "rein polykystique focal" mais les photographies de la pièce opératoire qu'il publie dans son article semblent

bien confirmer l'identité de cet état avec le kyste multiloculaire du rein.

Observation N° 8 (USON et coll. 1960).

Une petite fille de race noire de 9 mois est admise à l'hôpital (Columbia Presbyterian Medical Center, New York) car son médecin a découvert, quelques jours auparavant et lors d'un examen systématique, une masse du flanc gauche. Il n'y avait ni perte de poids, ni hématurie, ni douleur, ni fièvre.

A l'examen, l'enfant est en bon état général, sa croissance est normale, sa tension artérielle est de 70/40 mmHg. Dans le quadrant supérieur gauche de l'abdomen, une masse importante, légèrement mobile et non sensible, est facilement palpable.

Les examens biologiques ne montrent rien d'autre qu'une hypochromie à 7,8 grammes d'hémoglobine pour 100 ml. L'analyse des urines est normale.

La radiographie de l'abdomen sans préparation montre la présence d'une masse intéressant l'ombre rénale gauche. A l'urographie intraveineuse, la vessie et le tractus urinaire droit sont normaux. Le pôle supérieur du rein gauche paraît augmenté de volume et il existe un certain retard à l'excrétion de ce côté. Le groupe caliciel supérieur n'est jamais visible; quant aux calices moyens et inférieurs, ils sont nettement dessinés mais sont distordus et déplacés vers le bas.

L'impression clinique et radiologique est celle d'une lésion expansive intra-rénale gauche, probablement une tumeur de Wilms.

Une néphrectomie gauche transabdominale est très rapidement entreprise : on enlève en bloc le rein et son enveloppe fibreuse et graisseuse.

A l'examen de la pièce opératoire, on constate

au pôle supérieur du rein une tumeur sphérique et bien encapsulée de 9 centimètres de diamètre. Le pôle inférieur, le bassinet et le segment proximal de l'uretère n'ont rien de remarquable. La veine rénale paraît libre de toute invasion néoplasique. A la section, la masse rénale a un aspect en nids d'abeille avec des structures kystiques pleines d'un liquide clair de couleur paille; dans quelques kystes cependant ce liquide est sanglant. La taille des kystes varie de quelques millimètres à 4 centimètres; ils sont séparés par des septa en général fins mais par endroits plus épais et de couleur gris-rose. L'aspect macroscopique est celui d'un kyste multiloculaire. Cependant, à l'examen microscopique, on découvre, à l'intérieur de quelques septa, des masses solides d'éléments rénaux néoplasiques ressemblant à ce que l'on voit dans les néphroblastomes. Le diagnostic retenu, et discutable, est donc celui de tumeur de Wilms à l'intérieur d'un kyste multiloculaire.

Une radiothérapie post-opératoire est entreprise dix jours après l'intervention. 2 800 r en 14 séances seront appliqués, avec une excellente tolérance. L'enfant a été ensuite revue à de nombreuses reprises et l'évolution suivie pendant six ans, est très favorable.

Observation N° 9 (BRUEZIERE, 1963).

Il s'agit d'un garçon hospitalisé (Hôpital Trousseau, Paris) pour tumeur de l'hypochondre gauche, à l'âge de deux ans et demi.

La tumeur est de consistance ferme, un peu bosselée, indolore, donnant le contact lombaire, descendant jusqu'à l'épine iliaque antéro-supérieure. La tension artérielle est de 100/60 mmHg. Les examens biologiques sont pratiquement normaux.

A l'urographie, les voies excrétrices supérieures droites sont normales, mais le rein gauche est totalement muet.

L'intervention chirurgicale est entreprise très rapidement devant ce tableau évoquant le néphroblastome. On trouve une tumeur rénale dure, multilobée. Une néphrectomie large est effectuée. Les suites opératoires sont simples.

Ce n'est qu'à l'ouverture de la pièce que l'on constate que la volumineuse tumeur est en fait constituée de petits kystes agglutinés, remplaçant la totalité des cavités rénales : cette formation kystique comble le bassinet et obstrue la jonction pyélo-urétérale. Le rein est réduit à une mince coque de parenchyme. Les kystes sont remplis soit d'une substance gélatineuse soit d'une sérosité non hémorragique claire. La paroi des logettes est mince et translucide. Microscopiquement, elles sont tapissées d'un épithélium cubique. Le diagnostic final est celui de kyste multiloculaire.

Observation N° 10 (DAINKO et coll., 1963).

Chez cette petite fille de 22 mois, une masse abdominale est découverte par le médecin de famille à l'occasion d'un examen de routine, alors qu'il n'existe aucune symptomatologie associée.

Hospitalisée au Presbyterian St Luke's Hospital de Chicago, cette enfant, apparemment en bon état général et de développement correct, présente en effet une masse abdominale ferme et lisse, non sensible, mobile avec la respiration, occupant le quart supérieur droit de l'abdomen, et par ailleurs une tension artérielle à 130/80 mmHg (au membre supérieur).

La première impression est celle d'une tumeur de Wilms touchant le rein droit.

Les examens biologiques sanguins et urinaires sont normaux.

Sur la radiographie de l'abdomen sans préparation, on constate une importante zone de densité augmen-

tée occupant la partie droite de l'abdomen et apparemment séparée du foie et du colon.

L'urographie intraveineuse montre une légère dilatation du bassinet et des calices droits. A gauche, les images sont normales.

L'exploration chirurgicale est aussitôt entreprise. On trouve une tumeur intéressant le rein droit : la totalité du pôle inférieur du rein est remplacée par une masse lobulée semblant kystique mais avec des zones plus fermes, de coloration rosée. Du tissu rénal normal est présent au pôle supérieur. Une néphrectomie droite est effectuée sans incident. La convalescence se fera normalement.

A l'examen de la pièce opératoire, on constate que le rein pèse 120 grammes et mesure 10×5×4 centimètres. La moitié inférieure du rein est remplacée par un kyste multiloculaire non communicant, contenant un liquide clair jaune paille. La pression variable du liquide dans certains kystes explique l'impression erronée de zones solides. La capsule rénale est adhérente au pourtour du kyste.

Microscopiquement, les logettes varient fortement en taille et sont tapissées d'un épithélium cubique. Les septa sont formés de tissu fibreux et cellulaire. Dans quelques zones on note une infiltration par des éléments d'inflammation chronique. De plus, on voit quelques fibres musculaires lisses. Quelques reliquats glomérulaires et tubulaires sont reconnaissables parmi certaines loges adjacentes à la capsule faite de tissu conjonctif dense. Le tissu rénal paraît microscopiquement normal.

Observation N° 11 (USON et MELICOW, 1963).

Un garçon est hospitalisé à New York à l'âge de 9 mois pour une masse abdominale découverte par sa mère trois semaines auparavant.

A l'examen, il existe en effet une masse volumineuse, non sensible, ronde, mobile avec la respiration, occupant la totalité de la moitié gauche de l'abdomen.

Les examens biologiques montrent une hypochromie et une accélération de la vitesse de sédimemtation.

La radiographie de l'abdomen sans préparation montre la présence d'une masse sous-diaphragmatique déplaçant l'estomac et le colon. A l'urographie, les cavités droites sont normales, tandis qu'à gauche, le bassinet est dilaté et déplacé vers le bas par une grosse masse intéressant le pôle supérieur du rein.

Une néphrectomie gauche est alors effectuée. Il s'agit d'un rein comportant à son pôle supérieur une énorme masse sphérique bien encapsulée.

A la section, on découvre des centaines de kystes de tailles variées, pleins d'un liquide dont la couleur varie du jaune clair à une teinte sanglante. Les kystes sont indépendants et séparés par des septa bien développés. Un des kystes fait hernie dans le bassinet à travers une petite brèche dans la capsule entourant la tumeur, près du collet d'un calice moyen. Le diagnostic anatomopathologique est celui de kyste multiloculaire avec hernie d'un kyste secondaire dans le bassinet. Dans certains septa, il existe quelques structures mésodermiques embryonnaires ne paraissant pas malignes.

L'évolution est bénigne; revu cinq ans après l'intervention, l'état de l'enfant est parfait.

Observation N° 12 (MARION, JEUNE, LARBRE et col., 1964).

Chez une petite fille de sept mois qui devient anorexique, qui se met à vomir et dont l'état général périclite, le médecin traitant découvre une masse de l'hypochondre droit, ce qui motive l'hospitalisation (Hôpital Edouard Herriot, Lyon).

L'examen de cette enfant hypotrophique révèle en effet une masse dure et arrondie, dans l'hypochondre droit, du volume d'une grosse orange, donnant le contact lombaire. La palpation est très douloureuse. Il existe une légère circulation collatérale.

Les examens biologiques sont normaux.

A l'urographie intraveineuse, le pyélogramme droit est déjeté en dedans et se projette sur la colonne lombaire. Le lavement baryté confirme le siège rétropéritonéal de la tumeur et le diagnostic le plus vraisemblable est celui de tumeur de Wilms.

Cependant, en raison d'un contage coquelucheux et de l'apparition de quintes de toux, l'intervention est repoussée et c'est à l'âge de dix mois que l'enfant est de nouveau hospitalisée. La tumeur a légèrement augmenté de volume mais est assez bien supportée : l'enfant a pris du poids. Les examens radiologiques donnent des résultats identiques. Cette faible évolutivité fait évoquer le diagnostic de tumeur bénigne et l'intervention est décidée.

On découvre en effet une tumeur encapsulée du volume d'une orange occupant le pôle supérieur du rein, dont le pôle inférieur est libre. Le calice inférieur, le bassinet, l'uretère, les vaisseaux sont parfaitement individualisables et perméables. Une néphrectomie est effectuée. A la coupe de la pièce, la tumeur est entièrement composée de kystes juxtaposés et pleins de liquide gélatineux. Microscopiquement, les kystes sont tapissés d'un épithélium unistratifié, et la tumeur est entourée d'une tunique fibreuse qui la sépare du parenchyme proprement rénal où les glomérules et les tubules sont tassés.

L'évolution est favorable puisque quatre ans après l'intervention, l'état de l'enfant est excellent.

Observation N° 13 (MARION, JEUNE, LARBRE et coll., 1964).

Une fillette présente à l'âge de douze mois une hématurie accompagnée de perte d'appétit, d'agitation, de douleurs abdominales. Peu après une masse de l'hypochondre droit est découverte et motive l'hospitalisation (Hôpital Edouard Herriot, Lyon).

La tumeur, volumineuse, refoule le colon en haut et en dedans, et donne un contact lombaire large. Il existe une circulation veineuse collatérale modérée.

Les examens biologiques sont entièrement normaux.

L'urographie intraveineuse confirme l'existence d'une volumineuse tumeur rénale droite qui paraît développée aux dépens du pôle supérieur du rein.

Le diagnostic de tumeur maligne de Wilms du rein droit est retenu, mais en raison du caractère explosif de l'évolution et des hématuries initiales, la radiothérapie préopératoire est rejetée.

L'intervention consiste en une néphrectomie droite. La tumeur, d'aspect kystique et bien encapsulée, occupe presque tout le rein, ne laissant subsister qu'une infime partie de parenchyme rénal à sa partie inférieure. A la coupe, la masse est occupée par des kystes pleins de liquide. Les vaisseaux du rein et l'uretère sont bien reconnaissables et perméables.

L'examen histologique confirme le diagnostic de kyste multiloculaire du rein.

L'évolution est favorable : quatre ans après l'intervention, l'état de l'enfant est excellent; une urographie montre un rein gauche un peu hypertrophié qui fonctionne normalement.

Observation N° 14 (MARION, JEUNE, LARBRE et coll., 1964).

Il s'agit d'une fille chez laquelle, à l'âge de 18 mois, le médecin traitant découvre une masse abdominale à l'occasion d'une rhino-pharyngite. L'enfant est alors hospitalisée (Hôpital Edouard Herriot, Lyon).

A l'examen, il existe en effet une masse volumineuse du flanc gauche, donnant le contact lombaire, de consistance dure. Elle se serait développée très vite puisqu'un examen systématique un mois auparavant ne l'avait pas révélée. L'état général est excellent.

Les examens biologiques sont normaux.

L'urographie montre une tumeur refoulant le colon et les cavités rénales, sans amputation véritable des calices, qui sont déformés, avec un bassinet plicaturé.

On pense à une tumeur pararénale bénigne et plus précisément à un tératome, et l'intervention est décidée.

On trouve une tumeur arrondie, rénitente, du volume d'un pamplemousse, bien encapsulée, coiffant le pôle supérieur du rein gauche et semblant faire corps avec lui. L'ensemble rein-tumeur est enlevé.

A la coupe, on constate que cette tumeur ronde est constituée d'une multitude de kystes pleins de liquide. Il existe d'autre part une deuxième tumeur pédiculée, tombant en grelot dans le bassinet qu'elle dilate. L'examen anatomopathologique confirme le diagnostic de kyste multiloculaire en ce qui concerne la grosse tumeur arrondie du pôle supérieur. Par contre, la petite tumeur en grelot prolabée dans le bassinet semble être un fibromyome d'allure bénigne.

L'évolution est favorable, avec un recul de deux ans.

Observation N° 15 (CARON et coll., 1965).

Un garçon, Malgache, âgé de 15 mois, entre à l'Hôpital de Tamatave (Madagascar) en raison du développement progressif d'une masse anormale du flanc gauche, découverte dès la naissance par les parents.

Il s'agit d'un enfant en bon état général, de développement staturo-pondéral normal. Une masse déforme le flanc gauche sous l'aspect d'une voussure. La tumeur est relativement mobile, du volume d'une tête d'enfant, donnant le contact lombaire, non douloureuse, paraissant homogène à la palpation, non adhérente aux plans pariétaux. Cette masse résume toute la symptomatologie.

Au point de vue biologique, la numération-formule sanguine est sensiblement normale; l'azotémie est à 0,45 g/l; la vitesse de sédimentation est nettement accélérée à 40/68 mm.

L'urographie est faite par voie intra-musculaire : elle montre à gauche l'absence de toute sécrétion rénale et l'existence d'une volumineuse masse du flanc gauche, de contours réguliers, descendant jusque dans la fosse iliaque interne gauche, opacité tumorale de tonalité homogène, sans image de calcification.

Malgré l'apparente longueur de l'évolution et malgré le bon état général du petit malade, le diagnostic porté est celui de tumeur de Wilms.

L'intervention chirurgicale consiste en une néphrectomie totale gauche. Vaisseaux et uretères sont normaux. Les suites opératoires sont simples. L'enfant est ensuite perdu de vue.

A l'examen de la pièce opératoire, la tumeur, arrondie, est de siège méso-rénal interne et polaire supérieur et mesure 10 centimètres de diamètre. A la coupe, on découvre qu'il s'agit d'une masse kystique cloisonnée, contenant un liquide citrin. Les parois de la tumeur et les cloisons séparant les multiples logettes ont un aspect blanchâtre. Le pôle inférieur du rein est normal, bien que les cavités rénales n'y soient pas reconnaissables, le kyste ayant laminé toute la région du sinus du rein. L'é-

tude microscopique confirme le diagnostic de kyste multiloculaire du rein.

Observation N° 16 (STEINER et coll., 1970).

Le malade, âgé de 14 mois, est amené par sa mère à l'Hôpital Shaare-Zedek de Jérusalem, peu après la découverte par celle-ci d'une tuméfaction abdominale. Il n'y a pas d'autre signe d'appel.

A l'examen, l'enfant est en bon état général et son développement est correct. L'abdomen est voussuré dans sa partie gauche. A la palpation, on sent une masse bien limitée, au-dessous du rebord costal, d'environ 9 centimètres sur 7. Le foie est légèrement augmenté de volume (?).

Les examens biologiques sanguins et urinaires sont normaux.

Les radiographies du thorax et de l'abdomen sont normales. A l'urographie intraveineuse, on distingue une masse de la partie gauche de l'abdomen qui semble sortir du rein. L'excrétion rénale est normale. L'uretère gauche est dévié vers la droite.

L'ensemble clinique et radiologique évoque une tumeur de Wilms et l'intervention chirurgicale est décidée. Après ouverture du péritoine, on trouve une masse attachée au rein gauche. La masse tumorale et le rein sont enlevés.

L'examen histopathologique montre qu'il s'agit d'un kyste solitaire multiloculaire du rein. Le tissu rénal entourant le kyste est atrophié par compression.

L'évolution est favorable : l' enfant est en bonne santé deux ans après l'intervention.

OBSERVATION PERSONNELLE

Observation N° 17.

Philippe F... est né le 3 Novembre 1969 de parents agriculteurs en bonne santé dont il est le troisième enfant; deux frères, âgés de 12 ans 1/2 et 9 ans 1/2, se portent bien actuellement encore que l'on ait noté chez le puîné un épisode transitoire de polydipsie avec urines troubles et albuminurie vers l'âge de 6 ans.

Quoi qu'il en soit, Philippe, né sans incident au terme d'une gestation sans histoire, se développe normalement aussi bien du point de vue staturo-pondéral que psycho-moteur. Au cours du premier semestre cependant, la découverte d'une albuminurie à l'occasion d'un examen systématique avant vaccinations, fait surseoir à celles-ci. Aucun contrôle ne sera effectué par la suite et la mère se contente de cesser de saler l'alimentation de l'enfant.

C'est à l'âge de 15 mois qu'au cours d'un accident ménager, Philippe est gravement brûlé au niveau du visage, du cou et de l'avant-bras droit et pour cette raison hospitalisé au Centre Hospitalier d'Agen. On découvre alors, lors du palper abdominal systématique, une importante masse du flanc droit, ce qui motive le transfert à l'Hôpital des Enfants de Bordeaux où l'enfant est admis en Février 1971, pour examens complémentaires.

On se trouve en présence d'un enfant normal sur les plans staturo-pondéral et psycho-moteur, non amaigri, apyrétique, dont les brûlures sont en voie de guérison. Dès l'inspection, on note une voussure de l'hypochondre et du flanc droits, qui correspond, à la palpation, à une importante masse très dure, indolore, lisse, bien limitée, mate à la percussion, donnant le contact lombaire; le bord

inférieur de la tumeur atteint la crête iliaque droite, tandis que son pôle supérieur disparaît sous les côtes.

Le reste de l'examen clinique ne montre pas d'autre anomalie si ce n'est une tension artérielle maxima un peu élevée le jour de l'entrée dans le service, à 120 millimètres de Mercure. Cependant, mesurés à plusieurs reprises les jours suivants, les chiffres tensionnels seront toujours trouvés normaux, variant entre 85/45 et 95/50 millimètres de mercure.

Les examens biologiques sont assez peu significatifs. L'anomalie essentielle est une albuminurie, déjà remarquée lors du séjour de l'enfant au Centre Hospitalier d'Agen où elle atteint 11 grammes par litre à un premier dosage, coïncidant alors avec la présence de nombreux leucocytes dans le culot urinaire, puis persistant à 0,30 g/l à plusieurs analyses tandis qu'il n'y a plus de leucocyturie. Cette albuminurie est encore présente, à 1,24 g/l, lors de l'examen systématique d'entrée à l'Hôpital des Enfants de Bordeaux puis elle disparaît complètement aux dosages de contrôle ultérieurs.

Le reste de l'exploration biologique : cytobactériologie des urines, urée et électrolytes sanguins, numération-formule sanguine, électrophorèse des protides, dosages des catécholamines et de l'acide vanyl-mandélique urinaires, ne montre aucune anomalie.

La radiographie de l'abdomen sans préparation révèle une image opaque de l'hypochondre droit semblant refouler vers le bas l'angle colique droit.

Un néphrogramme isotopique est effectué :

- du point de vue scintigraphique, on note un rein gauche de volume normal, tandis que le rein droit présente une hypertrophie hétérogène et micro-lacunaire au niveau de son pôle supérieur; la vessie est normalement perméable;
- quant à l'allure générale des deux courbes, elle est identique; on note seulement une différence d'amplitude correspondant à la différence des volumes rénaux.
- En conclusion : rein gauche normal; rein droit présentant un aspect en faveur d'une tumeur à son pôle supérieur.

A l'urographie intraveineuse, l'aspect morphologique et fonctionnel du rein gauche est normal. Par contre, à droite, les cavités urinaires apparaîssent désorientées, refoulées, laminées, comme écrasées par une tumeur qui semble, sur les clichés de profil, à développement antérieur. L'uretère est aussi laminé et refoulé et il a un trajet très postérieur sur le profil; sur les clichés de face, on note une coudure très nette au moment où il redevient antérieur. La masse tumorale semble déborder la ligne médiane. Il n'existe pas de calcifications se projetant au niveau de l'aire tumorale. En conclusion : il s'agit d'une volumineuse tumeur à développement antérieur. L'hypothèse la plus logique est celle d'un énorme néphroblastome à point de départ polaire supérieur et retombant en quelque sorte devant le rein.

L'aspect clinique et radiologique rend donc vraisemblable le diagnostic de tumeur de Wilms et on entreprend sans tarder

1) une radiothérapie : 12 séances de 400 roentgens (200 sur un champ antérieur et 200 sur un champ postérieur) seront effectuées, la dose totale reçue étant de 4 800 r.

2) une chimiothérapie par la D-Actinomycine, à raison de 150 microgrammes en perfusion intraveineuse; au total 5 injections seront pratiquées.

Ce traitement est poursuivi pendant un mois, et marqué par l'apparition d'une pneumopathie qui cédera à l'administration d'Ampicilline, mais ce produit paraît être responsable d'une éruption de type allergique sous forme de placards érythémateux et de papules siégeant à la face, aux membres, au tronc, particulièrement intense au niveau de l'abdomen sur le champ de radiothérapie, ce qui provoque l'interruption de celle-ci pendant quelques jours.

Quoi qu'il en soit, au terme de ce traitement médical pré-opératoire, la tumeur n'a que très légèrement diminué de volume, ce qui est surprenant, et l'intervention chirurgicale est décidée.

Celle-ci a lieu le 17 mars 1971, effectuée par les Docteurs SAINT-SUPERY, BONDONNY et SEGUETTE, dans le service du Professeur LETAC à l'Hôpital des Enfants de Bordeaux.

Après incision oblique du flanc droit, dans le prolongement du 9ème espace intercostal, une très grosse masse apparaît, sous-péritonéale, arrondie, régulière, mobile, bien limitée et d'abord facile. C'est une tumeur du pôle supérieur du rein droit. Toute la masse est disséquée. Hémostase au catgut, ligature du pédicule artère et veine séparées, ligature dernière de l'uretère au catgut puis fermeture de la paroi en trois plans. Les suites opératoires sont simples.

La pièce d'exérèse comporte une volumineuse tumeur du pôle supérieur du rein droit, limitée par une capsule blanchâtre fibreuse. L'ensemble rein-tumeur pèse 240 grammes. A la coupe, la masse apparaît formée de nombreuses logettes remplies d'un liquide jaunâtre.

L'examen anatomopathologique est confié au Laboratoire du Professeur NEZELOF (Paris), dont voici le compte-rendu :

"Macroscopie : la presque totalité de la pièce "est occupée par une masse ovalaire mesurant 10 centimè- "tres dans son plus grand diamètre sur 8 pour le plus pe- "tit. Cette masse est en totalité occupée par des kystes "séparés par des parois minces et translucides. La masse "est assez bien limitée par une capsule du fragment po- "laire persistant.

"L'étude histologique montre des cavités d'as- "pect identique. La basale, mince, est revêtue par un épi- "thélium cubique à cytoplasme éosinophile, régulier, sans "aucune lésion proliférative ni formation papillaire in- "tra-kystique. Les cloisons inter-kystiques sont occupées "par un tissu collagène lâche dans lequel existent quel- "ques petites zones de nécrose probablement à mettre sur "le compte de la radiothérapie mais totalement dépourvues "d'infiltration cellulaire de type conjonctif embryonnai- "re. On n'y retrouve également pas d'ébauche tubulaire "ni glomérulaire. Enfin, sur tous les prélèvements effec- "tués aucune fibre musculaire n'a été retrouvée. Les cloi- "sons contiennent parfois quelques polynucléaires éosino- "philes et des histiocytes.

"Dans la zone de transition avec le rein per-
"sistant, existe une pseudo-capsule formée aux dépens
"du parenchyme rénal par une atrophie de celui-ci. Dans
"cette capsule, on reconnait quelques tubes et quelques
"glomérules.

"Le rein restant est peu altéré. Il ne contient
"ni zone de nécrose ni lésion vasculaire. L'uretère est
"normal.

"Cet aspect histologique est tout-à-fait en
"faveur d'un cystadénome rénal ou kyste multiloculaire
"du rein, ne laissant persister qu'un pôle rénal."
(Docteur M. C. IMBERT).

L'enfant a été revu à plusieurs reprises depuis l'intervention : son état est tout-à-fait satisfaisant.

TABLEAU DES OBSERVATIONS

OBSERVATIONS	*1*	*2*	*3*	*4*
S E X E	garçon	garçon	garçon	fille
Age de découverte	24 mois	42 mois	6 mois	24 mois
Signes d'appel et d'examen	Hématurie tumeur	Tumeur	Hématurie tumeur	Tumeur
Retentissement général	Aucun	Aucun	Aucun	Aucun
Tension artérielle pré opératoire	?	100/60	106/60	?
Radiologie	défect bassinet gauche	Déformations des cavités	Déformations des cavités	?
Biologie	Normale	Légère albuminurie	Albuminurie	?
Diagnostic pré-opératoire	Wilms	Wilms	Wilms	?
Radiothérapie	Oui	Oui	Non	?
Type de l'intervention	Néphrectomie	Néphrectomie	Néphrectomie	Kystectomi
Situation du kyste	Pôle sup. rein gauche	Pôle inf. rein gauche	Pôle inf. rein gauche	Méso-réna droit
Dimensions du kyste	8 cm	12 cm	12 cm	10 cm
Particularités anatomopathologiques	-	-	-	-
Evolution	Favorable	HTA à 19 ans (150/106)	Favorable	Favorable

5	6	7	8	9
garçon	garçon	garçon	fille	garçon
5 mois	11 mois	15 mois	9 mois	30 mois
Tumeur	Invagination intestinale, tumeur	Diarrhée tumeur	Tumeur	Tumeur bosselée
Aucun		Léger	Aucun	Aucun
?	?	?	70/40	100/60
torsion voies rétrices		Distorsion des calices	Amputation et distorsion des calices	Rein gauche muet
ormale		Normale	Hypochromie	Normale
?	Wilms	Wilms	Wilms	Wilms
Non	Non	Oui	Oui, en post-opératoire	Non
éphrec-tomie	Réduction de l'invagination tumeur laissée	Néphrec-tomie	Néphrec-tomie	Néphrec-tomie
e inf. n gauche	Méso-rénal gauche.	Méso-rénal gauche	Pôle sup. rein gauche	Kyste pédiculé, intra-cavitaire gauche
,6 cm	410 grammes	12 cm	9 cm	17 x 12 cm
-	-	-	Tumeur de Wilms intra-kystique	-
vorable	Décès post-opératoire	Favorable	Favorable 6 ans	Favorable

OBSERVATIONS	*10*	*11*	*12*	*13*
S E X E	fille	garçon	fille	fille
Age de découverte	22 mois	9 mois	7 mois	12 mois
Signes d'appel et d'examen	tumeur	tumeur	Vomissements, tumeur douloureuse, discrète circulation collatérale.	Hématuries, douleurs abdominales, tumeur, circulation collatérale.
Retentissement général	Aucun	Aucun	Moyen	Modéré
Tension artérielle pré-opératoire	130/80	?	?	?
Radiologie	Dilatation des cavités	Bassinet dilaté et déplacé	Déplacement du pyélogramme droit	Calices disloqués, tumeur du pôle supérieu
Biologie	Normale	VS élevée: 51. Hypochromie	Normale	Normale
Diagnostic pré-opératoire	Wilms	?	Tumeur bénigne	Wilms
Radiothérapie	Non	?	Non	Non
Type de l'intervention	Néphrectomie	Néphrectomie	Néphrectomie	Néphrectomie
Situation du kyste	Pôle inf. rein droit	Pôle sup. reingauche	Pôle sup. rein droit	Pôle sup. rein droit
Dimensions du kyste	5 cm 120 gram.	1125 grammes	Volume d'une orange	Volume d'une tête d'enfant 1250 grammes.
Particularités anatomo-pathologiques	-	-	-	-
Evolution	Favorable	Favorable 5 ans	Favorable 4 ans	Favorable 4 ans

14	*15*	*16*	*17 (observation personnelle)*
fille	garçon	garçon	garçon
18 mois	naissance(hospitalisé à 15m.)	14 mois	15 mois
meur apparue en un mois	Tumeur	Tumeur	Tumeur
Aucun	Aucun	Aucun	Aucun
?	?	?	120 puis 85/45
formation des lices,bassinet icaturé.	Rein gauche muet	Déviation de l'uretère gauche	Désorientation et distorsion des cavités
Normale	VS:40-68 Azotémie 0,45 g/l	Normale	Albuminurie importante mais passagère.
meur bénigne ératome)	Wilms	Wilms	Wilms
Non	Non	Non	Oui
Néphrectomie	Néphrectomie	Néphrectomie	Néphrectomie
ôle supérieur rein gauche	Pôle supérieur rein gauche	? rein gauche	Pôle supérieur rein droit
te de nouveau- .760 grammes	10 cm	8 cm	10 x 8 cm
bromyome bénin diculé dans le assinet	-	-	-
vorable. 2 ans	Non revu	Favorable 2 ans	Favorable 1 an

T R O I S I E M E P A R T I E

- ETUDE ANATOMIQUE
- ETUDE CLINIQUE et DIAGNOSTIQUE
- LA FONCTION RENALE
- LE TRAITEMENT
- PATHOGENIE

Nous étudierons en premier lieu l'aspect anatomopathologique du kyste multiloculaire du rein, car c'est là que réside toute l'originalité de l'affection .

Nous en verrons ensuite les caractères cliniques et nous tenterons de dégager les possibilités diagnostiques et thérapeutiques .

Nous essaierons de faire le point des différentes hypothèses pathogéniques, en insistant sur l'intérêt de la microdissection en matière de kystes du rein .

Une brève conclusion clôturera cette étude .

ETUDE ANATOMIQUE

Nous étudierons successivement le kyste lui-même puis le rein .

I - LE KYSTE

A - UNILATERALITE - COTE ATTEINT - NOMBRE .

Bien que, sauf dans un cas, il n'y ait jamais eu de vérification anatomique du rein controlatéral dans les observations de kyste multiloculaire du rein de l' enfant, il semble bien que la lésion soit toujours unilatérale.

Le rein gauche paraît le plus souvent atteint puisque le kyste y siège 12 fois sur 17 cas . Etant donné le faible nombre de cas rapportés, il se peut que cette prédominance soit fortuite .

Plus curieux peut-être nous semblent être les rapports entre le côté atteint et le sexe : chez les garçons en effet, le kyste multiloculaire est trouvé 10 fois sur 11 au niveau du rein gauche, alors que chez les filles l'atteinte préférentielle pour un côté paraît moins nette (4 fois sur 6 à droite) .

Quoi qu'il en soit, la masse kystique est toujours unique et bien limitée . Cependant, on note dans un cas une expansion kystique dans le bassinet (observation n°11) . C'est le seul cas rapporté chez l'enfant d'une telle éventualité (qui paraît constatée plus souvent chez l'adulte puisque USON et MELICOW en ont publié trois autres cas et GIBSON un cas) .

B - FORME - CONSISTANCE - COULEUR .

L'affection se présente généralement sous la forme extérieure d'une masse régulièrement ronde ou ovoïde, lisse, nettement différenciée du reste du rein qui demeure reconnaissable . Parfois, la masse est multilobée ou lobulée (observations n°3, 9 et 10) .

La consistance en est soit ferme, soit élastique, soit rénitente, et cela de façon homogène ou bien de façon hétérogène comme dans le cas de DAINKO (observation n°10) et pouvant faire penser alors que la tumeur est composée d'éléments solides et liquides juxtaposés .

La tumeur est de couleur blanchâtre ou légèrement rosée, parfois translucide, tranchant sur la coloration du reste du rein généralement foncée .

C - VOLUME DU KYSTE

Les kystes multiloculaires du rein découverts jusqu'à présent chez des enfants sont toujours des tumeurs volumineuses : elles mesurent en effet de 5 à 7 centimètres de diamètre dans trois observations, de 8 à 10 centimètres dans six observations, et plus de 10 centimètres dans huit observations . La très grande majorité des kystes

a donc une taille au moins égale à 8 centimètres . Par ailleurs, il ne paraît pas exister de relation entre le volume du kyste et l'âge de l'enfant, pas plus qu'entre ce volume et le sexe ou le côté atteint .

D - SIEGE DU KYSTE .

La localisation du kyste dans le rein est variable, le plus souvent polaire : nous trouvons ainsi, sur les 16 observations où le siège du kyste est mentionné :

- 12 kystes polaires, dont
  . 8 polaires supérieurs (n°1, 8, 11, 12, 13, 14, 15, 16)et
  . 4 polaires inférieurs (n°2, 3, 5, 10)
- 3 kystes de la région moyenne du parenchyme rénal (n°4, 6, 7)
- 1 kyste intra-cavitaire, pédiculé (n°9) .

Les kystes polaires supérieurs sont donc les plus fréquemment rencontrés . Il s'agit le plus souvent de formations de grande taille, dont le poids peut dépasser le kilogramme (observations n°11, 13) . Ils repoussent le rein restant vers le bas, ou parfois, comme dans notre observation (n°17), entraînent une bascule antérieure de l'ensemble rein-tumeur . Dans deux cas, l'atteinte des cavités urinaires est marquée soit par la protrusion d'une partie du kyste (n°1) soit par une véritable hernie d'un kyste secondaire (n°11) dans le bassinet . Dans les autres cas, les cavités rénales peuvent être déformées mais sont toujours reconnaissables .

Les kystes polaires inférieurs, moins nombreux, peuvent être aussi de fort volume, mais comportent par ailleurs les deux plus petits spécimens de la série ; cela peut s'expliquer aisément par la localisation, facilitant la découverte palpatoire plus précoce de ces tumeurs .

Les trois kystes de la région moyenne du rein sont des masses de fort volume . Dans le cas n°6, la tumeur s'est développée vers l'avant, comprimant artère , veine, bassinet et parenchyme, relégués à sa face postérieure . Dans le cas de FEVRE (n°4), le kyste sépare deux "valves" antérieure et postérieure de tissu rénal dont il est facilement clivable .

Le cas de BRUEZIERE (observation n°9) est unique en son genre en ce qu'il est développé non pas en plein parenchyme rénal comme chez tous les autres malades, mais à l'intérieur des cavités excrétrices, comblant entièrement le bassinet, prenant naissance d'un gros pédicule postérieur . Le rein lui-même, évidemment très aminci, coiffe entièrement cette masse d'ailleurs énorme.

Chez l'enfant, le kyste multiloculaire du rein est donc toujours sous-capsulaire, presque toujours développé en plein parenchyme rénal où il siège alors volontiers dans les zones polaires ; il est exceptionnellement intra-cavitaire .

E - ORGANISATION DU KYSTE .

C'est seulement à la coupe de la pièce que sa nature est mise en évidence et que l'on peut, au simple examen macroscopique, approcher le diagnostic de kyste multiloculaire .

L'affection se présente en effet sous la forme d'un grand kyste à paroi épaisse, à l'intérieur duquel de nombreux petits kystes à parois fines sont tassés les uns contre les autres, donnant un aspect en nids d'abeille . L'examen microscopique permet de préciser la nature de ces différents éléments .

Nous décrirons successivement la paroi externe du kyste, les loges, leur contenu, et les aspects particuliers jusqu'à présent rencontrés .

1°- La paroi externe .

La paroi du kyste réalise dans la plupart des cas une véritable capsule, blanchâtre ou nacrée, ferme, séparant le kyste du parenchyme rénal adjacent, permettant ainsi un clivage relativement facile . Son épaisseur varie de 1, 5 à 4 millimètres .

En fait, microscopiquement, on peut y distinguer trois zones différentes :

a) une zone externe, en continuité avec le reste du rein, est faite de tissu rénal comprimé : celui-ci devient progressivement compact, les structures tubulaires disparaissent, laissant la place à un amoncellement de cellules tassées les unes sur les autres où, de temps en temps, on reconnaît un glomérule atrophique .

b) une zone moyenne, faite d'un tissu conjonctif fibreux dense , assez peu vascularisé, parfois en cours de hyalinisation (observation n°2), parfois très cellulaire, avec même infiltration lymphocytaire (observation n°3) . On y note souvent des reliquats de tubules et de glomérules atrophiés (observations n°1, 5, 6, 12, 13) .

c) une zone interne enfin, faite d'un tissu conjonctif plus lâche bordé par un épithélium qui n'est autre que celui qui délimite les loges composant le kyste multiloculaire .

2°- Les loges .

Caractéristiques de ce type de kyste, elles lui donnent son nom . Remplissant entièrement la cavité formée par la coque, elles apparaissent sous la forme d'une multitude de petits kystes tassés les uns sur les autres, visibles pour la plupart à l'œil nu .

Leur nombre est variable, cinquante à soixante dans un cas de FRAZIER (n°3) , plusieurs centaines dans une observation de USON et MELICOW (n°11) .

Leur volume est aussi très variable, de quelques millimètres à quatre centimètres de diamètre .

Les loges sont tapissées intérieurement d'un épithélium unistratifié qui peut être soit aplati (observation n°1), soit cubique ou aplati suivant les zones (observations n°2 et 3), soit uniquement cubique (observations n°5, 6, 9, 10, 12, 13, 17) .

Les cavités ainsi délimitées sont régulièrement arrondies . Dans une seule observation (n°2) , il est noté en de très rares endroits des formations d'aspect papillaire se projetant dans la lumière de certains petits kystes, ces formations étant recouvertes de cellules épithéliales aplaties .

Les cloisons interkystiques sont le plus souvent minces et translucides (n°1, 3, 5, 6, 9, 11, 13, 14, 17) . Microscopiquement, elles apparaissent alors formées d'un stroma conjonctif qui peut être soit lâche, parfois d'aspect œdémateux (observations n°9, 13, 14), soit assez dense, fibreux (observations n°5, 6) . Dans quelques cas (observations n°10, 12, 15), ces cloisons sont épaisses , présentant le même aspect blanc nacré que la coque externe .

Quoi qu'il en soit, ces cloisons sont vascularisées par de nombreux capillaires et on y note, dans plusieurs cas, diverses sortes d'éléments surajoutés :

a) des foyers d'inflammation chronique (observations n°9, 10, 12, 17), sous la forme d'amas de cellules lymphocytaires ou bien de polynucléaires éosinophiles et d'histiocytes ;

b) des éléments rénaux, qui peuvent être :

1- des formations épithéliales, rencontrées sur quelques coupes (observations n°3, 6, 9, 10, 14), d'aspect canaliculaire, interprétés comme étant des tubules rénaux

plus ou moins atrophiques, parfois dilatés (observation n°3) ;

2- des formations glomérulaires, soit de type adulte atrophiques avec involution fibreuse en pain à cachet (observations n°9, 10), soit de type embryonnaire (observations n°5, 13) ;

c) des éléments de tissu mésenchymateux ou mésodermique embryonnaire d'allure bénigne (observations n°5, 11) .

d) Dans une observation (n°10), il a été noté quelques fibres musculaires lisses à l'intérieur de la paroi de certaines loges .

e) Dans notre observation (n°17), quelques zones de nécrose sont visibles, probablement en rapport avec la radiothérapie préopératoire .

f) Enfin, des zones compactes d'éléments néoplasiques de type néphroblastomateux peuvent être rencontrés dans les septa du kyste multiloculaire, comme cela fut découvert par USON, DEL ROSARIO et MELICOW dans une seule observation .

3°- Le contenu des loges.

Dans 9 observations, les loges sont remplies d'un liquide clair, séreux, dont la couleur est jaunâtre , citrine ou jaune paille . Dans quelques autres cas, il s'agit d'une substance beaucoup plus épaisse, mucoïde, ou même gélatineuse (observations n°2, 7, 9, 12) . Chez 3 malades, certaines loges contiennent un liquide rosé ou même sanglant : il en est ainsi dans l'observation n°8 où une tumeur de Wilms est associée au kyste multiloculaire, mais aussi dans les observations n°5 et 11 où il faut noter que des éléments mésenchymateux embryonnaires sont particulièrement nets dans les parois des loges, bien que d'allure bénigne .

L'analyse du liquide des kystes a été rarement effectuée . Dès 1940 cependant, BURRELL remarquait sa nature albumineuse, en raison de sa précipitation lors de la fixation histologique . MARION, JEUNE , LARBRE et collaborateurs ont fait une étude plus complète dans deux de leurs cas : dans l'observation n°13, l'urée a été dosée et trouvée à 0, 25 grammes par litre ; dans l'observation n°14, l'analyse fut plus poussée et les auteurs ont ainsi découvert que le liquide des kystes contenait des électrolytes, du sucre et de l'urée à des taux semblables à ceux du plasma, ainsi que des protéines, au taux de 65 grammes par litre, faites essentiellement d'albumine et d'acides aminés dont la composition se rapproche de l'aminoacidurie normale, qualitativement et quantitativement .

4°- Aspects particuliers - remarques .

Nous rappellerons ici la possibilité de hernie de l'une des loges à l'extérieur des limites du kyste, lorsque ce dernier est immédiatement adjacent à la paroi des cavités excrétrices . Ainsi, dans le cas de USON et MELICOW (n°11), un petit kyste secondaire fait hernie dans le bassinet à travers une petite brèche dans la capsule entourant la masse kystique, à côté du collet d'un calice moyen .

Rappelons aussi la possibilité de l'existence d'un néphroblastome développé à l'intérieur du kyste multiloculaire du rein chez l'enfant . Cette association se conçoit aisément puisque nous venons de voir que la présence d'éléments peu différenciés d'allure embryonnaire à l'intérieur des cloisons du kyste n'est pas exceptionnelle (quatre observations sur dix-sept), et constitue sans doute un terrain favorable pour une éventuelle transformation maligne . D'ailleurs, la survenue d'un néphroblastome au niveau d'autres sortes de kystes rénaux a été rapportée plusieurs fois, notamment par CALAIS , JACASTA et USON, DEL ROSARIO et MELICOW, le plus souvent dans

des cas de dysplasies multikystiques . Nous verrons plus loin qu'il convient certainement de rapprocher les quelques observations connues de "néphroblastomes à forme multikystique" de ce cadre nosographique .

D'un point de vue plus général, c'est le problème des rapports entre dysplasies embryonnaires et néoplasies qui se trouve ici en cause . On connaît bien par exemple, l'évolution maligne de ces maladies dysembryoplasiques que sont les phacomatoses, dont on a décrit des cas comportant une association avec des kystes rénaux (maladie de Von Hippel Lindau , Sclérose Tubéreuse de Bourneville, Anévrysmes intra-crâniens ; ces associations ne sont d'ailleurs pas propres à l'espèce humaine car, si on n'a pas encore observé de maladie de Recklinghausen associée à des kystes du rein chez l'Homme, on connaît, chez une espèce de Poisson Rouge , une maladie associant des kystes rénaux et des neurofibromes cutanés) .

II - LE REIN

Le reste du rein sur lequel siège le kyste est absolument normal dans 6 observations (n°1, 8, 10, 13, 15, 17) . Ailleurs, quelques anomalies peuvent se présenter mais à de rares exceptions près, ces lésions sont très localisées .

C'est ainsi que dans 5 observations (n°2, 3, 6, 12, 16) on note dans une zone assez limitée au pourtour du kyste des aspects de compression du parenchyme rénal, dont les éléments paraissent tassés, avec parfois une certaine atrophie des glomérules (n°6, 16), une exagération de la trame conjonctive, ou quelque degré d'infiltration lymphocytaire (n°3) .

Dans deux autres observations, ce sont au contraire des images de dilatation de quelques tubules ou même de capsules de Bowmann que l'on observa toujours dans la zone parenchymateuse immédiatement adjacente au kyste (n°7, 14) .

Dans le cas n°11, les lésions sont plus diffuses et consistent en une légère atrophie hydronéphrotique probablement en rapport avec l'obstruction provoquée par la hernie d'une loge du kyste dans la cavité pyélique .

Dans le cas de BRUEZIERE (, n°9), où le kyste, de très grande taille, est entièrement intra-cavitaire, le rein est réduit à une mince coque périphérique, avec des calices très dilatés, l'ensemble ressemblant à l'aspect rencontré au stade terminal des hydronéphroses .

On ne possède pas de renseignements sur le rein restant dans les cas n°4 et 5 (le kyste seul fut enlevé, le rein restant en place, dans le cas de FEVRE).

Par ailleurs, notons que dans un des cas de MARION et collaborateurs (n°14), il existait une seconde tumeur rénale, de nature bénigne elle aussi; il s'agissait d'une formation polypoïde, tombant en "grelot" dans le bassinet, constituée d'un tissu conjonctif œdémateux au sein duquel se trouvaient des fibrocytes adultes, peu nombreux, le tout étant interprété comme un fibromyome . Cette juxtaposition de deux tumeurs rénales bénignes de natures différentes est tout à fait exceptionnelle .

Enfin , il faut insister sur le fait que si, par son volume ou sa masse, le kyste multiloculaire du rein repousse ou déforme parfois l'uretère ou les vaisseaux du rein, ceux-ci sont toujours de calibre et de configuration normaux . Il n'a jamais été constaté d'autre part d'anomalie du rein contro-latéral, des voies excrétrices de ce dernier, ni d'anomalie évidente d'autres organes .

En résumé ,

anomalie unilatérale, située dans une partie quelconque du rein, le kyste multiloculaire est une tumeur de fort volume, unique, bien limitée par une épaisse néocapsule, formée d'une multitude de loges tapissées d'un épithélium unistratifié, remplies d'un liquide proche du plasma sanguin et dont les parois peuvent contenir des éléments du blastème rénal . L'histologie classique ne permet pas de mettre en évidence de communication entre le kyste et le bassinet d'une part, ni entre les loges elles-mêmes d'autre part . Aucune manifestation de dysplasie n'est visible sur le reste du rein qui est presque toujours quasi normal .

ETUDE CLINIQUE ET DIAGNOSTIQUE

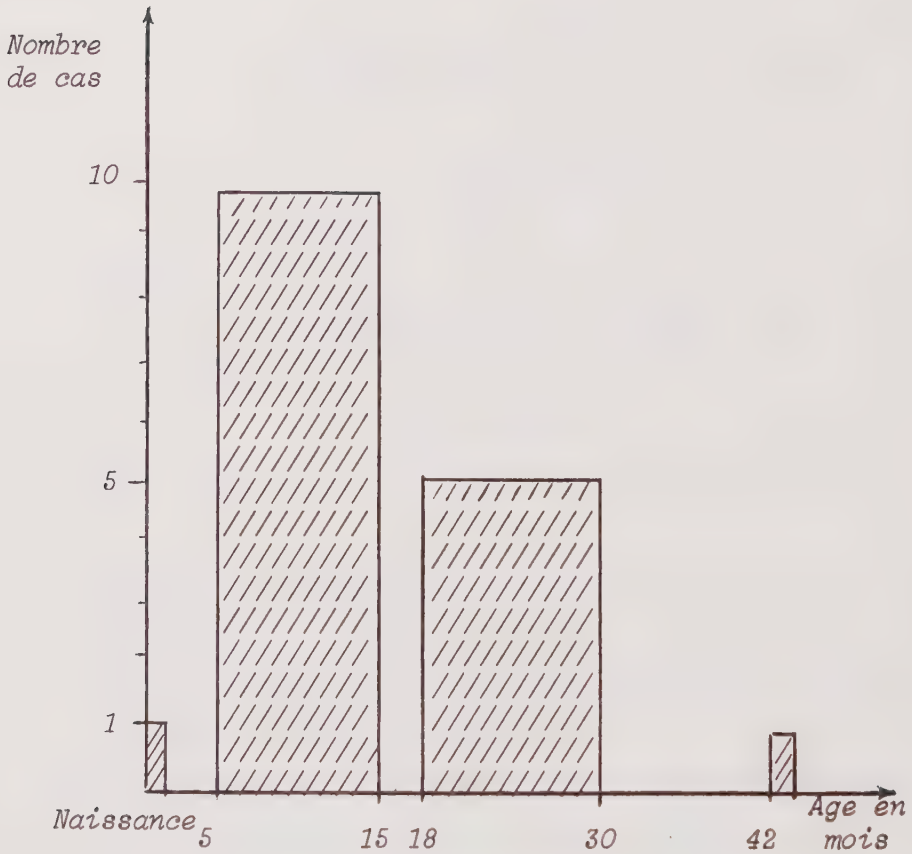
I - NOTIONS ETIOLOGIQUES

A - AGE ET SEXE.

Le kyste multiloculaire du rein se manifeste précocément chez l'enfant : l'éventail des âges des malades de cette série varie entre la naissance et 42 mois, la courbe de fréquence suivant l'âge accusant deux maxima , autour du premier anniversaire pour l'un, et autour du second anniversaire pour l'autre . On voit en effet que

- 1 kyste était présent à la naissance (observation n°15),
- 10 cas furent observés entre 5 et 15 mois (observations n°3, 5, 6, 7, 8, 11, 12, 13, 16, 17), avec une moyenne à 10 mois 1/3 ,
- 5 cas furent observés entre 18 et 30 mois (observations n°1, 4, 9, 10, 14), avec une moyenne à 23 mois 1/2,
- 1 cas fut découvert chez un enfant de 42 mois .

La moyenne d'âge totale de cette série est de 15 mois 1/2 . Il s'agit donc d'une affection de la première enfance .



Fréquence du kyste multiloculaire
du rein infantile
suivant l'âge

En ce qui concerne le sexe d'autre part, il semble que les garçons soient plus fréquemment atteints que les filles : dans cette série de 17 cas, les garçons sont touchés 11 fois, soit presque deux fois plus souvent que les filles qui ne représentent que 35 % des cas . Nous avons vu par ailleurs, lors de l'étude anatomique du kyste, la prédominance de l'atteinte du côté gauche chez les garçons . Ces données sont évidemment discutables du fait du petit nombre d'observations et s'interprètent difficilement si l'on admet, comme on le verra par la suite, qu'il s'agit d'une embryopathie .

B - ANTECEDENTS .

Pas plus dans les publications précédentes que dans notre cas personnel, il n'existe d'antécédent remarquable . En particulier, aucune notion génétique ne peut être tirée de l'étude de ces observations, de même qu'on ne peut retrouver chez les mères de ces enfants aucune agression, notamment virale ou toxique, évidente durant la gestation .

II - LE SYNDROME CLINIQUE

A - LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE .

C'est souvent à l'occasion d'un examen clinique de routine que le kyste est découvert, sous la forme d'une masse abdominale (observations n°2, 4,5, 8, 9, 10) .

Dans trois observations (n°11, 15, 16), c'est la mère elle-même qui découvre une masse anormale chez son enfant .

Dans le cas de CARON et collaborateurs (n°15), la tumeur abdominale a été constatée dès la naissance par les parents qui ne font examiner leur enfant, alors âgé de 15 mois, qu'en raison de la croissance progressive de la tuméfaction (mais l'histoire se passe à Madagascar...).

Pour trois autres malades, le kyste est découvert au cours d'un état pathologique n'ayant sans doute aucun rapport avec lui : rhino-pharyngite (n°14) , brûlures graves (n°17), invagination intestinale (n°6) .

Dans plus des deux tiers des cas, la découverte d'un kyste multiloculaire du rein chez le jeune enfant est donc le fruit d'un certain hasard .

Ailleurs, une altération de l'état général , un peu de diarrhée comme dans le cas de MOORE (n°7), ou même une anorexie et des vomissements comme dans un des cas de MARION (n°12) conduisent à la constatation d'une masse abdominale .

Enfin, pour trois enfants, un syndrome urologique, dominé par l'hématurie, attire plus spécialement l'attention vers le rein : ainsi le malade de BURRELL (n°1) a présenté pendant un an une demi-douzaine d'épisodes d'hématurie macroscopique, durant chaque fois un à deux jours, cédant spontanément, sans autre symptôme . De même dans un des cas de FRAZIER (n°3), la découverte d'urines sanglantes par la mère amena cette dernière à reconnaître l'existence chez son enfant d'une masse anormale . Enfin, un des petits malades de MARION , JEUNE et LARBRE (n°13) a présenté une hématurie prolongée pendant trois jours, accompagnée de douleurs abdominales et d'agitation, avec anorexie et baisse de l'état général .

Ainsi le kyste multiloculaire du rein est le plus souvent silencieux chez l'enfant . Il entraîne parfois une atteinte légère à modérée de l'état général . Enfin, une hématurie macroscopique en est un signe d'alarme non exceptionnel .

B - L'EXAMEN CLINIQUE .

1°- Une masse abdominale unilatérale,

en constitue l'élément majeur et même unique dans les deux tiers des cas .

Volumineuse, voussurant parfois l'abdomen (n°15, 16, 17), elle en occupe également un quart supérieur, ou un flanc, son bord inférieur pouvant atteindre l'épine iliaque (n°9, 14, 17) et son bord interne dépasser la ligne médiane (n°13). Elle est mate à la percussion .

Le palper bimanuel rattache facilement cette tumeur à la loge rénale . Relativement mobile, n'adhérant pas aux plans pariétaux, elle donne le contact lombaire .

La surface en est le plus souvent lisse et régulière. Dans le cas de BRUEZIERE (n°10) cependant , elle

paraît bosselée tandis que dans un cas de FRAZIER (n°3) un sillon est perceptible à sa face antérieure .

La consistance est ferme ou élastique, parfois tendue ou dure et même presque ligneuse comme dans notre cas (n°17) .

Enfin, à une exception près (n°12), la tumeur est toujours indolore .

2°- Une circulation veineuse collatérale, discrète, est notée dans deux observations (n°12, 13) .

3°- La tension artérielle n'est indiquée que dans 6 observations (n°2, 3, 8, 9, 10, 17) . Chez deux malades, elle est parfaitement normale (le chiffre élevé noté au début de l'hospitalisation chez notre malade ne s'est pas confirmé par la suite et avant toute intervention tion) . On peut présumer que dans les onze publications ne mentionnant pas la tension artérielle, celle-ci était probablement normale : en effet, tous les malades ont subi une intervention sous anesthésie générale et il est raisonnable de penser que les chiffres tensionnels furent mesurés au moins à cette occasion (bien que, d'un autre côté, une légère hypertension puisse être "masquée" à ce moment) . Ainsi, il est permis de penser que la pression artérielle est le plus souvent normale chez les enfants atteints de kyste multiloculaire du rein .

Cependant, dans 4 observations (n°2, 3, 9, 10), les chiffres tensionnels nous paraissent à la limite supérieure de la normale et même franchement élevés dans un cas : 100 à 106/60 millimètres de mercure pour des enfants âgés de 42, 6 , et 30 mois dans les trois premiers cas, et 130/80 chez la petite fille de 22 mois observée par DAINKO, DAMMERS et ECONOMOU (n°10). Malheureusement, aucun renseignement n'est donné sur les caractères, l'éventuel retentissement, l'évolution de la pression artérielle de ces malades, sauf dans un cas de FRAZIER (n°2):

une hypertension nette à 150/106 mm Hg sera notée à l'âge de 19 ans .

4°- Le reste de l'examen clinique est en règle négatif . Le rein controlatéral, en particulier, est de volume normal, il n'existe ni hépatomégalie, ni grosse rate ; l'appareil cardio-vasculaire , l'appareil respiratoire ne montrent aucune anomalie .

En somme, le syndrome clinique se résume le plus souvent à la preception d'une masse abdominale volumineuse, facilement rapportée à la région rétropéritonéale, et bien supportée . Une hématurie, une hypertension artérielle modérée sont des particularités peu fréquentes de ce tableau .

III - LE DIAGNOSTIC POSITIF

Il est toujours très délicat à établir avant l'intervention, à tel point que sur nos dix-sept cas touchant l'enfant , il ne l'a jamais été . Tout au plus peut-on établir l'appartenance au rein de la tumeur à l'aide d'un certain nombre d'examens complémentaires, et supposer parfois sa nature bénigne, comme l'ont fait MARION , JEUNE et LARBRE dans deux cas (n°12 et 14) et cela uniquement sur des critères évolutifs .

A - LES EXAMENS BIOLOGIQUES HABITUELS apportent généralement peu de précisions intéressantes .

- L'analyse d'urines certes montre quelques anomalies dans 7 observations : pour 5 d'entre elles, il s'agit d'une albuminurie, présente à l'état de traces il est vrai dans les observations n°1 et 10, plus notable cependant dans les observations n°2 et 3 (notées de une à deux croix) et même importante dans notre cas (n°17) où elle varie entre 0,30 et 11 grammes par litre au cours de l'hospitalisation avant de disparaître complètement et spontanément . Il faut noter que dans ce dernier cas l'albuminurie fut remarquée bien avant la découverte du kyste puisqu'elle conduisit à surseoir aux vaccinations du premier semestre .

Dans deux autres observations, les anomalies sont bien minimes : il s'agit, dans le cas n°9 , de la constatation de quelques hématies et leucocytes dans le culot de centrifugation urinaire, et, dans le cas n°14 , d'un compte d'Addis un peu élevé, à 2200 hématies/minute.

Notons que chez les malades ayant présenté une hématurie, cette dernière fut si passagère qu'elle ne fut jamais retrouvée lors de l'hospitalisation (dans le cas n°3, l'examen du culot urinaire montre à peine la présence de quelques hématies) .

- Les examens sanguins habituels sont aussi peu significatifs : l'hypochromie, fréquemment trouvée (n°8, 10, 11, 17), est bien banale chez les jeunes enfants . La numération-formule sanguine est normale .

Quant à la vitesse de sédimentation globulaire, elle est parfois accélérée : 40-68 dans le cas n°15, 51 millimètres à la première heure dans le cas n°11 , ce qui

reste inexpliqué puisque sans corrélation avec une inflammation ou une infection macro ou microscopique .

L'azotémie est pratiquement toujours normale; dans le cas de CARON et collaborateurs (n°15), elle est très légèrement élevée, à 0,45 grammes par litre .

- Le reste de l'exploration biologique, électrophorèse des protides sanguins, myélogramme, dosages des catécholamines et de l'acide vanyl-mandélique urinaires, électrolytémie, réserve alcaline, donne en règle des résultats normaux .

En somme, le syndrome biologique du kyste multiloculaire est extrêmement pauvre et se résume à la possibilité d'une albuminurie habituellement discrète .

B - LES EXAMENS RADIOLOGIQUES .

Ils sont indispensables à l'étude de la localisation précise de la tumeur, et certains, tels l'artériographie , devraient pouvoir donner quelques indications quant à sa nature .

1°- La radiographie de l'abdomen sans préparation fait apparaître la tumeur sous la forme d'une opacité volumineuse, située à la place de l'un des reins, arrondie, de contours réguliers, très homogène, de densité liquidienne . Aucune calcification anormale n'est visible dans les observations rapportées jusqu'à présent chez l'enfant (chez l'adulte, la présence de nombreuses calcifications dans un kyste multiloculaire découvert chez un homme de 65 ans, a été signalée par BROWN , CORNELL et CULP).

Le rein controlatéral, généralement visible chez le jeune enfant, a une taille et des contours normaux. La radiographie sans préparation met en évidence d'autre part le déplacement quasi constant en bas et en dedans des images clairescoliques, et, lorsque le kyste siège du côté gauche, le déplacement en dedans de l'image gastrique .

2°- L'urographie après injection de produit de contraste par voie intraveineuse le plus souvent, représente l'examen de base de l'exploration radiologique . Son indication est formelle en présence d'une tumeur abdominale de l'enfant, a fortiori s'il est noté une hématurie ou une albuminurie .

Cet examen fut effectué 13 fois dans notre série, en l'absence des contre-indications habituelles que sont l'insuffisance rénale avancée, l'insuffisance cardiaque importante et l'exceptionnelle intolérance à l'iode . Nous n'envisagerons ici que les résultats topographiques et morphologiques, les troubles de la fonction sécrétoire étant étudiés dans le chapitre consacré à la valeur fonctionnelle rénale .

Dans deux observations (n°9 et 15) le rein sur lequel siège le kyste est muet à l'urographie . Dans les 11 cas restants, les anomalies suivantes peuvent être notées :

a) Anomalies de position du rein . Elles consistent essentiellement en un refoulement du rein et de l'ensemble de l'urogramme soit vers le bas (n°7, 8, 11, 13, 14), soit en dedans (n°5, 12) ; on peut observer enfin une modification de l'axe du rein, comme chez notre malade (n°17) dont le rein paraît avoir subi une bascule antéro-inférieure.

b) Anomalies des cavités excrétrices, pyélocalicielles et urétérales . Il s'agit essentiellement de :

- compression du bassinet ou d'un calice,
- étirement, aplatissement, distorsion des cavités calicielles et pyéliques ,
- dilatation cavitaire, parfois (n°10, 11) ,
- disparition d'un calice, rarement (n°8),
- déviation, coudure de l'uretère .

Ces anomalies, constantes, s'associent entre elles à des degrés divers , et traduisent la présence dans le parenchyme rénal d'une masse dont la nature bénigne pourrait être suspectée, mais non affirmée, sur l'aspect souvent curviligne, fin, régulier, sans anfractuosités , sans véritable amputation, des déformations .

3°- La pyélographie ascendante , a été effectuée 3 fois dans notre série , en remplacement de l'urographie (n°1, 2), ou comme méthode complémentaire après urographie sous-cutanée (n°5) . Dans ces trois cas, il s'agit d'observations anciennes (1940 à 1956).

Cet examen réalise un moulage des voies excrétrices par le produit de contraste qui est introduit au moyen de sondes dans les uretères, généralement au cours d'une cystoscopie . Cela doit être effectué sous couverture antibiotique, les risques infectieux n'étant pas négligeables .

Les images révélées sont très semblables à celles de l'urographie :

- déplacement du rein et de l'uretère en dedans (observation n°5),
- déformations, compression, aplatissement du bassinet et des calices (observations n°1, 2),
- image de défect, régulièrement arrondie, de la cavité pyélique dans le cadre de BURRELL (n°1), correspondant, nous l'avons vu, à une protrusion d'une partie du kyste à l'intérieur du bassinet .

Technique intéressante donc sur le plan de l'étude des anomalies morphologiques des voies excrétrices, l'urétéro-pyélographie rétrograde n'en est pas moins un peu délaissée par la plupart des auteurs actuels en raison surtout de la délicatesse de son emploi chez l'enfant et des dangers d'infection qu'elle comporte . Au demeurant, l'urographie intra-veineuse donne le plus souvent des résultats suffisants et même supérieurs .

4°- L'artériographie rénale devrait donner des indications fort intéressantes et même capitales sur la nature de la tumeur . Elle n'a malheureusement jamais été effectuée dans les cas de kyste multiloculaire de l'enfant que nous avons retenus . Cette technique a cependant été utilisée dans plusieurs observations encore inédites de C. NEZELOF et donnerait les résultats suivants :

- absence de retour veineux précoce,
- absence de plages lacunaires,
- refoulement "en corbeille" des artérioles rénales
- ou aspect en "arbre mort" de ces artérioles dont la distribution demeurerait hiérarchisée .

En somme, des images non spécifiques sans doute, mais évoquant plus une tumeur bénigne qu'une affection maligne.

5°- D'autres investigations radiologiques à visée rénale peuvent être envisagées . Ce sont :

- les tomographies associées à l'urographie, précisant les contours du kyste et ses rapports étroits avec le rein (observations n°12, 13) ,
- le rétropneumopéritoine, la pyélonéphrotomographie n'ont jamais été effectués dans les cas retenus .

6°- Des examens radiologiques extra-rénaux peuvent ou doivent être pratiqués

a) En vue de mettre en évidence l'éventuel retentissement du kyste sur les autres viscères abdominaux, ainsi :

- le transit baryté gastro-duodénal peut montrer un refoulement, un étirement, une compression de l'estomac ou des anses jéjunales ,
- le lavement baryté peut montrer le déplacement du côlon par la masse (observations n°6, 12) .

Mais ces examens peuvent être normaux .

b) En vue de confirmer l'absence totale de métastases . Ainsi, les radiographies osseuses et thoraciques ne révèlent aucune anomalie (mais nous avons vu la possibilité de l'association d'un kyste et d'un néphroblastome) .

7°- En résumé, ces divers examens radiologiques confirment la situation rétro-péritonéale et l'appartenance au rein de la tumeur abdominale . Certains aspects, de valeur bien ténue, pourraient faire évoquer sa nature bénigne . Il reste que le diagnostic précis de kyste multiloculaire du rein chez l'enfant est quasi impossible au moyen des données radiologiques courantes . L'artériographie rénale permettra sans doute une approche diagnostique plus fine de la maladie .

C - EN DEFINITIVE,

les arguments cliniques, biologiques et radiologiques, sont impuissants à permettre un diagnostic exact. De fait, sur les 14 observations mentionnant le diagnostic initial, celui de tumeur de Wilms fut porté 13 fois . Cependant , chez un malade de MARION, JEUNE et LARBRE (n° 12), l'hypothèse du néphroblastome fut repoussée secondairement en raison de la faible évolutivité de la tumeur qui, trois mois après le premier examen, restait relativement bien supportée et surtout n'avait pratiquement pas augmenté de volume .

Dans une seule observation, des mêmes auteurs d'ailleurs (n° 14), la bénignité (on pensa à un tératome) fut évoquée d'emblée devant l'excellence de l'état général .

En vérité, les arguments du diagnostic relatifs au retentissement sur l'état général et à l'évolution de la tumeur paraissent bien incertains . Nous avons vu en effet que, dans quelques cas, le kyste peut entraîner des troubles digestifs, probablement par compression, générateurs d'une altération modérée de l'état général, tandis qu'ailleurs celui-ci est parfaitement conservé . Quant à la vitesse de croissance du kyste, elle peut être très variable :parfois très lente , comme dans le cas de CARON et collaborateurs (n° 15) où, présente dès la naissance, la tumeur croît lentement pendant 15 mois, l'évolution peut être au contraire très rapide, comme en témoignent les observations de MARION (n° 14) et de BOGGS et KIMMELSTIEL (n° 5) : dans ces deux cas , en effet, on a la notion que la tumeur est apparue en un mois .

Quoi qu'il en soit, la symptomatologie du kyste conduit toujours tout naturellement à l'intervention chirurgicale et à l'étude anatomique, et histologique qui, seule, permet la reconnaissance exacte de l'affection .

IV - LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il est à envisager sous différents angles :

1°- Les signes fonctionnels, diarrhée, vomissements, douleurs abdominales, altération modérée de l'état général, seront facilement rapportés aux données de l'examen clinique .

2°- On se trouve alors en présence d'une masse unilatérale, à développement plus abdominal que lombaire. Les investigations cliniques et radiologiques simples (transit baryté gastro-duodénal, lavement baryté, urographie intra-veineuse) permettent d'éliminer rapidement tout ce qui n'est pas rétro-péritonéal :

- splénomégalie, hépatomégalie,
- kyste mésentérique, cholédocien,
- tumeur maligne du tube digestif,
- tumeur génitale chez la petite fille .

3°- Il s'agit bien d'une tumeur rétro-péritonéale :

- une volumineuse hydronéphrose unilatérale devra être écartée par l'aspect urographique de distension(mais parfois aussi de rein muet) découvert devant une tumeur lisse, régulière, rénitente , souvent accompagnée de signes urinaires bruyants (hématuries, poussées de distension, douleurs, infection irréductible) .

- Dans certains cas de maladie polykystique bilatérale, l'atteinte des reins peut être asymétrique, donnant le tableau d'un gros rein bosselé qui peut être muet à l'urographie . Mais l'autre rein est toujours atteint, au moins radiologiquement (ombre rénale augmentée, étirement des calices) .

4°- En fait, le tableau clinico-radiologique associe le plus souvent :

- une tumeur rétro-péritonéale,
- sans signes urinaires majeurs,
- avec, à l'urographie, un rein muet ou tumoral, le rein contro-latéral étant sain .

Il faut alors évoquer :

a) Le néphroblastome, tumeur du blastème rénal, représentant 15 à 20 % des cancers de l'enfant, touchant l'enfant très jeune, avec un maximum de fréquence entre un et quatre ans ; il en existe des formes néonatales .

Révélé par une hématurie dans 10 % des cas, ou par des manifestations digestives banales, le signe essentiel de l'examen clinique en est la tumeur, dure , souvent bosselée, indolore, fixée, parfois accompagnée d'une hypertension artérielle . La croissance de la masse est rapide .

A l'urographie intra-veineuse, les images pyélo-calicielles sont refoulées, désorientées, comprimées, parfois amputées . Des métastases pulmonaires peuvent exister dès le premier examen, mais ceci est loin d'être constant .

En somme, en l'absence de métastases, les tableaux du kyste multiloculaire du rein et du néphroblastome peuvent être très semblables . L'artériographie permettrait de trancher en montrant, dans le néphroblastome, une abondante vascularisation faite de néo-vaisseaux,

de flaques vasculaires avec stase sanguine, un retour veineux trop précoce, parfois un aspect de thrombose néoplasique de la veine rénale ou même un envahissement de la veine cave inférieure .

Quoique l'absence de réduction de volume de la tumeur, après radiothérapie pré-opératoire permette déjà de mettre en doute le diagnostic de néphroblastome, c'est en fait seulement à l'intervention que le départ entre les deux affections est le plus souvent fait . Encore existe-t-il des formes associées, et, par ailleurs, on a signalé quelques cas de "néphroblastome à forme multikystique" qui peuvent donner le change avant l'examen microscopique . Nous voudrions rapporter ici brièvement un exemple démonstratif de ce problème .

L'enfant Ludovic V... est admis, à l'âge de 10 mois, dans le Service du Professeur LETAC, à l'Hôpital des Enfants de Bordeaux, en raison d'une volumineuse masse abdominale découverte trois semaines auparavant au décours d'une chute . Depuis quelques jours, la tumeur paraît croître progressivement, une constipation et des vomissements sont apparus .

A l'examen, on note d'emblée une importante voussure de la partie gauche de l'abdomen et une légère circulation veineuse collatérale . De l'hypochondre à la fosse iliaque gauches, on palpe une tumeur de la taille d'un melon, qui dépasse la ligne médiane de trois travers de doigts . La masse est également perçue dans la fosse lombaire gauche . Elle est ovalaire, bien limitée, fixe, d'une dureté ligneuse, indolore . La tension artérielle maxima est de 100 millimètres de mercure .

Les examens biologiques ne révèlent qu'une anémie hypochrome . La moelle osseuse, le taux des catécholamines sont normaux .

Aucune image de métastase n'est visible sur les radiographies pulmonaires et osseuses .

A l'urographie intra-veineuse, tandis que les cavités droites sont normales, à gauche, le bassinet est dilaté, déjeté en avant et en dehors, les calices sont étirés .

L'artériographie rénale sélective gauche montre une artère rénale étirée, l'apparition d'artères moniliformes dans la masse tumorale, un retour veineux anarchique et une veine rénale thrombosée . Un vide vasculaire de la région pré-pyélique est noté .

L'ensemble de cette symptomatologie évoque le diagnostic de néphroblastome . 10 séances de radiothérapie , deux injections de D - Actinomycine préopératoires se soldent par une importante leucopénie, mais n'entraînent aucune réduction du volume de la tumeur .

L'intervention, effectuée par le Professeur LASSERRE en janvier 1972, consiste en une néphrectomie . La tumeur, pesant 900 grammes, occupe le pôle supérieur du rein gauche . A la coupe, elle apparaît entièrement kystique et a tout à fait l'aspect d'un kyste multiloculaire du rein . Ce n'est qu'à l'examen histologique qu'on y découvre "des territoires blastémateux, avec des cavités tubulaires et des images kystiques . L'ensemble des aspects observés est en faveur d'un néphroblastome à forme multikystique" (Professeur H. LEGER) .

L'enfant est alors transféré dans le Service de Clinique Médicale Infantile du Professeur P. VERGER, pour y subir un traitement médical post-opératoire fait de radiothérapie et de chimiothérapie anti-mitotique (Vincristine et D-Actinomycine) . Le recul est encore trop court pour juger du pronostic .

Cette observation exceptionnelle montre bien les difficultés du diagnostic différentiel et l'importance que peuvent revêtir certaines images artériographiques (retour veineux anarchique et thrombose de la veine rénale).

b) Quant aux autres tumeurs rénales malignes, sarcome vrai du rein, lympho-sarcome, épithélioma papillaire du bassinet, épithélioma à cellules claires, très rares dans la petite enfance, ce sont aussi des diagnostics d'intervention et d'histologie .

c) Le sympathoblastome peut aussi être évoqué. Cette tumeur pararénale, née de la surrénale ou des ganglions sympathiques lombaires, est presque aussi fréquente que le néphroblastome . D'évolution très rapide, son retentissement sur l'état général est important (fièvre, anémie) . Souvent parsemé de fines calcifications, le sympathoblastome tend à déplacer le rein dans son ensemble, sans beaucoup modifier la morphologie particulière des calices . Les métastases osseuses, qu'il faut rechercher par les radiographies du squelette et par le myélogramme, sont très précoces . Les catécholamines et l'acide vanyl-mandélique urinaires sont presque toujours élevés .

d) D'autres tumeurs para-rénales peuvent être discutées :

- Phéochromocytome, plus remarquable en réalité par ses manifestations hypertensives que par sa masse souvent minime,
- Tumeurs cortico-surrénaliennes, mais elles s'accompagnent généralement d'un syndrome endocrinien,
- Tumeurs bénignes para-rénales, hamartomes essentiellement , mais là aussi, il s'agit d'un diagnostic d'intervention .

5°- Après l'intervention chirurgicale, on est en mesure d'affirmer que la tumeur est un rein kystique unilatéral . Il convient alors de distinguer :

a) Une forme strictement unilatérale de maladie polykystique des reins . L'existence de cette forme clinique, longtemps mise en doute, paraît être prouvée dans la thèse de FOURGEAUD . Le rein, très gros mais conservant sa silhouette habituelle, est envahi par une multitude de kystes de dimensions variables, entre lesquels des plages de tissu rénal persistent . Il s'agit, bien entendu, de cas de maladie polykystique dite de type adulte .

b) La dysplasie multikystique unilatérale . Souvent confondue avec le kyste multiloculaire, elle est mieux connue depuis les travaux de SPENCE (1955) . Elle consiste en un remplacement total du rein par une grappe de kystes de taille variable, plus ou moins translucides, généralement bien séparés les uns des autres . Il n'y a aucune trace de parenchyme rénal normal, mais là aussi des éléments embryonnaires peuvent se voir dans les parois des kystes . Le pédicule rénal est atrésique ou inexistant , de même que la voie excrétrice . Même lorsque la dysplasie multikystique est unilatérale, le côté opposé peut être le siège d'anomalies graves : méga-uretère , hydronéphrose, ectopie croisée; des anomalies génitales ont été décrites .

Pour illustrer ce paragraphe, nous citerons une une observation de dysplasie multikystique :

Le jeune Abd El Kader B... est admis en février 1970, à l'âge de 4 mois, dans le Service du Professeur J. BATTIN, à l'Hôpital des Enfants de Bordeaux , pour une pneumopathie diffuse d'allure virale .

Il s'agit d'un enfant polymalformé, porteur d'une luxation congénitale bilatérale des hanches, d'une dextrocardie, de plis palmaires uniques bilatéraux, d'une certaine dysmorphie faciale, et qui se révèlera être plus tard un profond encéphalopathe .

On découvre surtout une masse du flanc droit . Il n'existe pas, par ailleurs, de symptomatologie urinaire .

Deux urographies intra-veineuses, puis une scintigraphie isotopique rénale révèlent l'absence totale d'images rénales droites . L'aortographie, suivie d'artériographie rénale sélective , donnent l'impression d'une agénésie rénale droite : il n'existe en effet ni néphrogramme, ni pédicule rénal droits . Cependant, la cystoscopie met en évidence deux méats urétéraux, dont le droit correspond à un uretère borgne de trajet très court .

Une lombotomie est alors décidée . On découvre alors que la masse du flanc droit est une grappe de kystes remplaçant totalement le rein, d'environ 6 centimètres de diamètre . Il n'y a pas de pédicule vasculaire et l'uretère, à peine reconnaissable, est atrésique sur la plus grande partie de sa longueur .

c) Le kyste solitaire du rein, uniloculaire, est très rarement trouvé chez l'enfant . Ses caractères sont identiques à ceux de l'adulte .

En définitive, le siège rétro-péritonéal et rénal d'une tumeur abdominale du jeune enfant est facile à démontrer . Par ses caractères cliniques et radiologiques, le kyste multiloculaire du rein ne peut pratiquement pas être distingué de la tumeur maligne rénale la plus fréquente de l'enfance, le néphroblastome, si l'on n'a pas à sa disposition d'images artériographiques . Seule, la preuve opératoire et anatomopathologique permet alors de rétablir le diagnostic et de reconnaître le kyste multiloculaire parmi les autres affections kystiques unilatérales du rein .

LA FONCTION RENALE

La valeur fonctionnelle des reins est indispensable à connaître avant une éventuelle néphrectomie . L'appréciation de l'état fonctionnel du rein kystique ne manque pas d'intérêt , celle du rein controlatéral est d'importance vitale .

1°- La fonction rénale globale est en règle satisfaisante . Elle peut être évaluée grâce à quelques examens simples :

- l'analyse des urines : électrolytes, pH, densité ont toujours été trouvés normaux,
- l'analyse du sang : électrolytes et surtout urée sanguine : une seule fois, dans l'observation n°15, l'azotémie est trouvée très légèrement élevée (0, 45 grammes par litre pour un enfant de 15 mois),
- des épreuves fonctionnelles plus précises ont rarement été effectuées dans nos observations (cas n°2 : élimination de la phénol-sulfone-phtaléine : 55 % au bout d'une heure) .

On peut affirmer que, d'une façon générale, la fonction rénale globale n'est pas perturbée .

2°- Les fonctions rénales séparées, ont pu être appréciées par deux méthodes :

a) L'urographie intra-veineuse est en effet un moyen simple et sûr d'évaluer la capacité sécrétoire de chacun des reins, suivant la vitesse et l'intensité de sécrétion du produit de contraste .

Ainsi, dans deux observations (n°9, 15), la sécrétion est nulle et le rein porteur du kyste muet à l'urographie . L'aspect anatomique permet de comprendre l'aspect radiologique : kyste intra-cavitaire dans le premier cas, kyste méso-rénal et polaire supérieur ayant laminé toute la zone du sinus du rein dans le second cas .

Notons que, dans ces deux cas, le trouble sécrétoire est à l'évidence secondaire à l'obstruction ou à la compression pyélo-calicielle, ainsi qu'en témoignent les aspects microscopiques du rein : atrophie parenchymateuse de type hydronéphrotique dans le cas de BRUEZIERE (n°9), rein restant histologiquement normal dans le cas de CARON (n°15) .

Chez notre malade (n°17), nous observons seulement un retard à l'élimination du produit de contraste, la visualisation des cavités du rein kystique persistant une heure après l'injection . L'explication en est encore fournie par la gêne à l'évacuation pyélo-urétérale qu'entraîne le kyste volumineux .

Dans les dix autres cas, le rein kystique est fonctionnellement aussi bon que le rein controlatéral .

Enfin, dans tous les cas, ce dernier fonctionne tout à fait normalement .

b) Le néphrogramme isotopique n'a été utilisé que chez notre malade (n°17) . L'examen consiste à étudier les courbes de fixation et d'élimination d'un produit radioactif par chacun des parenchymes rénaux . Un cliché

scintigraphique peut en même temps être obtenu, donnant une idée de la morphologie globale des reins .

Dans notre cas particulier, deux points sont à noter :

- Il semble bien que le kyste multiloculaire soit capable de fixer l'isotope radioactif, puisqu'il donne l'aspect scintigraphique "d'une hypertrophie hétérogène et microlacunaire" du pôle rénal atteint, ce qui pourrait s'expliquer par la relative abondance de petits vaisseaux dans les parois des loges du kyste .

- L'allure en plateau de la courbe d'élimination de l'isotope, d'autre part, peut être interprétée soit comme le reflet d'une certaine insuffisance tubulaire, difficilement explicable ici, soit comme la traduction de la gêne à l'évacuation de l'urine du fait de la compression pyélocalicielle, associée peut-être à un certain degré de stagnation sanguine dans les capillaires péri-loculaires .

De cette courte étude de la valeur fonctionnelle des reins, il ressort que :

- le fonctionnement rénal global est toujours satisfaisant,
- l'activité du rein porteur du kyste reste le plus souvent correcte,
- la valeur du rein contro-latéral est jusqu'à présent constamment normale .

LE TRAITEMENT

Le problème théorique du traitement du kyste multiloculaire du rein de l'enfant est plus dominé par la possibilité de transformation maligne des reliquats embryonnaires qu'il contient que par son évolution propre . C'est dans cette optique que peuvent se discuter une radiothérapie et une chimiothérapie associées à l'exérèse chirurgicale .

En pratique, le diagnostic du kyste n'est presque jamais posé initialement, et tantôt c'est le traitement médical, variable suivant les écoles, d'une tumeur de Wilms supposée qui est institué, et l'absence de régression de la tumeur conduit à l'acte opératoire, tantôt l'intervention chirurgicale est d'emblée entreprise qui amène dans les deux éventualités et la rectification du diagnostic et la cure radicale de l'affection .

Nous étudierons brièvement les méthodes thérapeutiques puis leurs résultats .

A - METHODES THERAPEUTIQUES .

1°- Radiothérapie et chimiothérapie préopératoires n'ont évidemment aucune indication dans la majorité des cas de kyste multiloculaire du rein . Lorsqu'elles sont appliquées, sur la foi d'un diagnostic de malignité erronée, ces thérapeutiques n'ont que le mérite d'attirer l'attention sur l'absence de régression de la tumeur, caractère peu habituel en cas de néphroblastome .

2°- La chirurgie constitue l'étape essentielle du diagnostic et du traitement . Dans notre série, l'indication en a été posée d'emblée dans 11 observations avec, pour 10 d'entre elles, le diagnostic préopératoire de tumeur de Wilms et pour une seule la suspicion de tumeur bénigne . Pour 5 autres malades, l'indication opératoire est intervenue secondairement, soit après échec du traitement médical pour 4 d'entre eux, chez qui le diagnostic de néphroblastome était porté, soit, dans le cas n°12, après un temps d'observation de trois mois qui permet de constater l'absence d'évolutivité de la tumeur évoquant sa nature bénigne .

La voie d'abord la plus fréquemment choisie passe par une incision antéro-latérale transpéritonéale, permettant ainsi une exposition facile du rein tumoral et surtout de ses vaisseaux . Dans notre série, deux fois seulement la voie lombaire fut adoptée (observations N°5, 12) .

Quant au choix du type de l'exérèse, deux attitudes sont possibles :

a) L'intervention conservatrice peut être tentée si la tumeur , apparaissant d'emblée kystique, semble facilement clivable . C'est ce qu'a pu réaliser le Professeur OMBREDANNE dans le cas rapporté par FEVRE : le kyste, méso-rénal, était entouré de deux "valves" de parenchyme rénal dont il fut assez facile de le séparer sans hémorragie puis de l'extirper, les "valves" rénales étant ensuite rapprochées puis suturées . C'est la seule observation concernant l'enfant où la conservation du rein a pu être obtenue . L'indication en serait évidemment formelle si, pour une raison quelconque, le rein contro-latéral ne fonctionnait pas .

b) Ailleurs, les difficultés de dissection d'une masse rénale volumineuse et surtout l'incertitude du diagnostic in situ conduisent le chirurgien à la néphrectomie totale avec ligature première de la veine rénale . Cette technique a évidemment l'inconvénient de supprimer un organe qui est anatomiquement et fonctionnellement sain dans les 4/5èmesdes cas . Mais les avantages que représentent la facilité et la rapidité de son exécution ainsi que la sûreté de son hémostase d'une part, et la crainte où l'on doit être d'une possible association d'une tumeur de Wilms au kyste multiloculaire d'autre part, font que la majorité des auteurs en préconisent l'emploi systématique .

3°- Une radiothérapie associée ou non à une chimiothérapie post-opératoire peuvent être indiquées, enfin, lorsque, comme dans le cas de USON, DEL ROSARIO et MELICOW, des éléments néphroblastomateux intra-kystiques sont découverts à l'examen histologique .

B - RESULTATS .

1°- Les résultats de la radiothérapie et de la chimiothérapie préopératoires sont évidemment pratiquement nuls . Dans deux observations (n°2 et 17), il semble que la masse ait très légèrement diminué de volume au cours de ce traitement . Dans les deux autres cas (n°1, 7), aucune modification du kyste ne peut être notée .

2°- Les résultats à court terme de la chirurgie .

- Un seul enfant de la série est décédé, mais il s'agit du petit malade de BOGGS et KIMMELSTIEL (n°6) chez lequel le kyste fut découvert à l'occasion d'une invagination intestinale . La tumeur rénale fut explorée au cours de la réduction chirurgicale de l'invagination mais finalement laissée en place .Le décès est survenu trois jours après l'intervention dans un tableau de pneumopathie bilatérale avec acidose et anurie, pathologie certainement sans rapport avec l'anomalie rénale .

- Si l'on excepte ce cas bien particulier, le pronostic opératoire est excellent , qu'il s'agisse du cas de kystectomie ou des quinze cas de néphrectomie .

3°- Les résultats à long terme .

- Un enfant de la série n'a pas été revu après l'intervention (n°15) .

- Pour 14 autres malades, l'évolution est favorable, le délai de surveillance, mentionné 8 fois , variant de 1 à 6 ans . Cette évolution heureuse concerne en particulier

le cas d'association de kyste multiloculaire et de tumeur de Wilms (n°8), avec un recul de 6 ans . L'urographie intra-veineuse, pratiquée à distance de la néphrectomie dans quelques cas (n°3, 8, 13, 14), montre un rein restant normal ou très légèrement hypertrophié (hypertrophie compensatrice , n°13) .

- Aucune notion du devenir à long terme des chiffres tensionnels un peu élevés remarqués chez certains enfants (n°3, 9, 10) n'est malheureusement indiquée . Cependant , dans un cas de FRAZIER (n°2), on sait qu'une hypertension artérielle nette , à 150/106 millimètres de Mercure, a été retrouvée à l'âge de 19 ans, soit 16 ans après l'intervention, sans qu'aucune anomalie clinique, biologique ni radiologique ne puisse l'expliquer ni la rapporter à une affection du rein restant .

En résumé,

la néphrectomie permet de reconnaître et de traiter radicalement le kyste multiloculaire du rein, dont le pronostic est alors en règle favorable . L'association, rare, au kyste d'une tumeur de Wilms hypothèque l'avenir et justifie alors une radiothérapie, associée ou non à une chimiothérapie, en cure post-opératoire .

PATHOGENIE

L'origine du kyste multiloculaire du rein est mal connue et le nombre des hypothèses pathogéniques prouve à quel point la controverse entre tel ou tel argument est facile .

Trois principales théories se sont fait jour, fondées sur des considérations cliniques et histologiques, embryologiques, ou encore sur quelques faits expérimentaux, ou bien enfin, plus récemment, sur les documents apportés par la microdissection des kystes du rein .

La possibilité d'une origine acquise du kyste fut soulevée par HEPLER, CAMPBELL , LYNCH et THOMPSON, entre 1930 et 1937 . Ces auteurs s'appuyaient essentiellement sur les expériences de HEPLER : celui-ci, en effet, a pu obtenir la formation de kystes solitaires du rein chez le lapin en obstruant un groupe de tubules rénaux par fulguration d'une papille et en ligaturant simultanément la branche postérieure de l'artère rénale . CAMPBELL, pensant que les kystes multiloculaires n'étaient faits que de l'agrégation de kystes solitaires, puis LYNCH et THOMPSON, pour qui les kystes solitaires étaient les stades terminaux des kystes multiloculaires dont les septa auraient disparu , conclurent donc qu'un double mécanisme, d'obstruction, par infection et sclérose interstitielle, et d'ischémie segmentaire , par troubles

vasculaires dûs sans doute à l'artériosclérose, pouvait être à l'origine des cas de kystes multiloculaires jusqu'alors découverts chez des adultes généralement âgés . Cette hypothèse fut rapidement abandonnée devant l'apparition d'observations concernant de très jeunes enfants .

Deux autres théories pathogéniques se partagent la faveur des auteurs . Elles ne nous paraissent pas véritablement antinomiques, et au moins dans certains cas, les mécanismes qu'elles invoquent semblent devoir être associés dans la genèse des kystes multiloculaires du rein de l'enfant .

Pour un certain nombre d'auteurs en effet , l'affection est une malfaçon congénitale en rapport avec des troubles de l'organogénèse rénale survenus au cours de la vie embryonnaire .

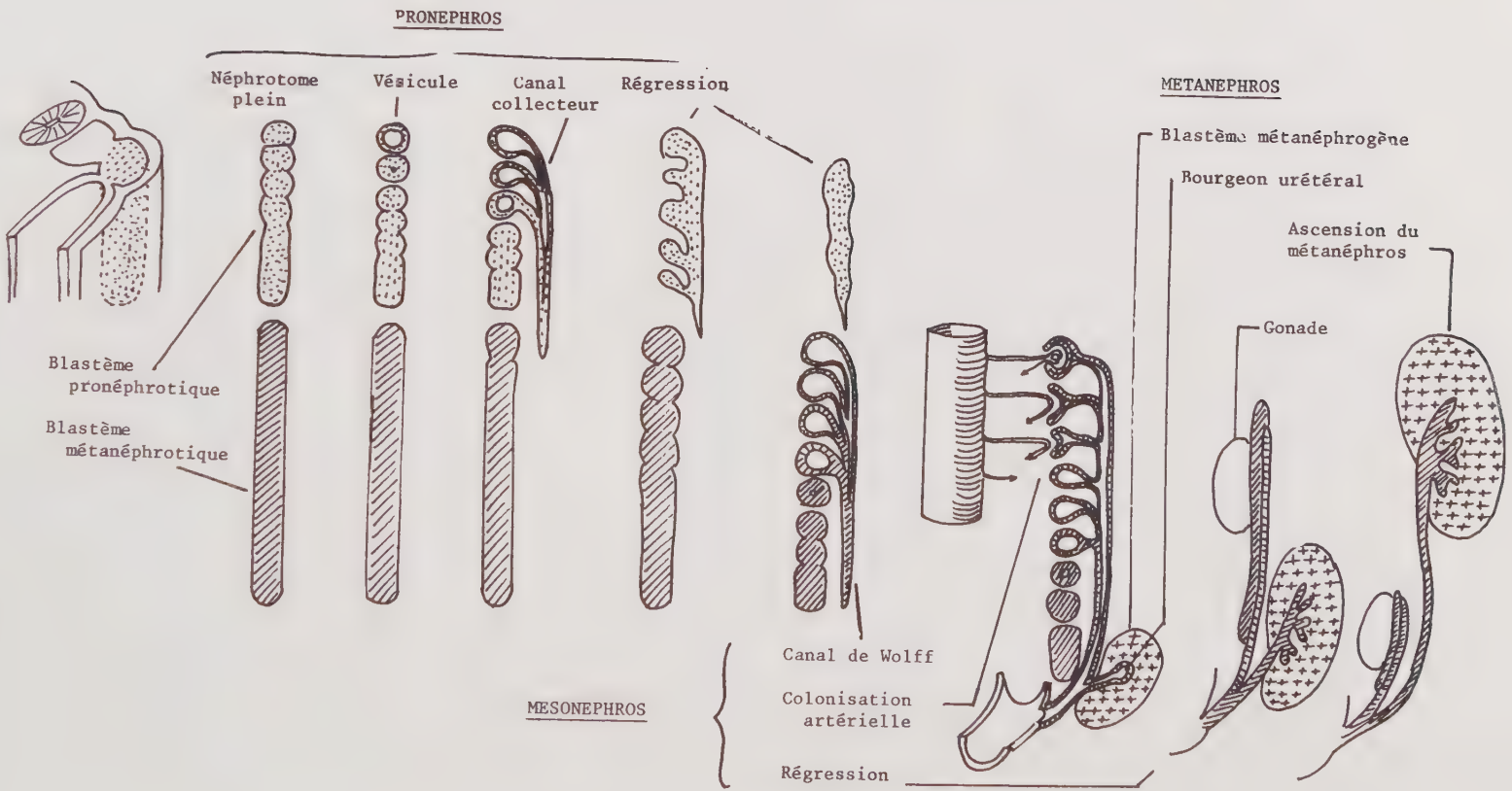
Rappelons succinctement que tout l'appareil urinaire dérive du mésoblaste intermédiaire . Le rein définitif ou métanéphros, est précédé par deux organes transitoires : le pronéphros, simple ébauche qui disparaîtra rapidement et le mésonéphros, qui se développe complètement . Des vésicules néphrotomiales, en effet, se différencient :

- vers l'intérieur, en chambres glomérulaires autour de pelotons capillaires issus d'anses artérielles venues de l'aorte,
- et , vers l'extérieur, en tubules se rejoignant pour former un tube collecteur, le canal de Wolff qui progresse vers le cloaque .

La régression du mésonéphros, ou corps de Wolff, commence à la huitième semaine . Les glomérules embryonnaires disparaissent, ainsi que la plus grande

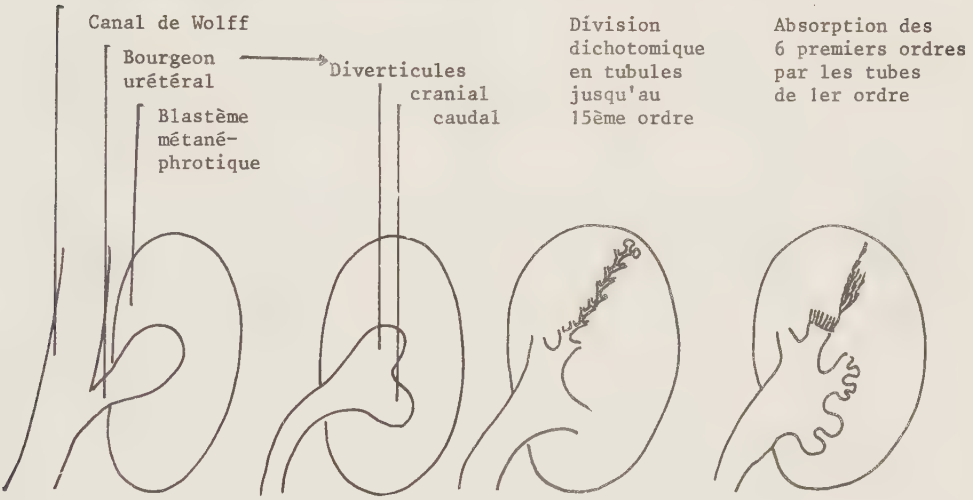
partie des tubules et du canal de Wolff . Dès la cinquième semaine, cependant, un diverticule urétéral, né de la partie basse du canal de Wolff, pénètre le blastème métanéphrogène et induit sa différenciation . Ce diverticule urétéral va, en se divisant, donner naissance à tout le système excréteur du rein : uretère, bassinet , calices, canaux papillaires, tubes de Bellini, tubes collecteurs . Ce sont les extrémités de cette arborisation, en forme d'ampoules, qui induisent la différenciation du blastème métanéphrogène : celui-ci se fragmente en sphérules , lesquelles se creusent en vésicules qui s'allongent en S dont une extrémité s'agence autour d'un peloton capillaire et donne le glomérule définitif, tandis que l'autre extrémité finit par s'ouvrir dans le tube collecteur . Le blastème métanéphrogène donne donc toute la partie sécrétrice du rein : glomérule , tubes contournés, anse de Henlé, pièce intermédiaire . Il faut souligner, dans cette suite complexe de phénomènes, l'importance capitale des extrémités ampullaires des tubules issus du bourgeon urétéral: des c'est au niveau de ces ampoules que s'exerce la commande divisions successives, par dichotomie, des tubules, et ce sont ces ampoules qui induisent l'évolution et les divers types de branchement des néphrons définitifs .

SCHEMA DE L'ORGANOGENESE RENALE (d'après SOLERE et HAEGEL)



SCHEMA DE L'HISTOGENESE RENALE

I - FORMATION DE LA PARTIE EXCRETRICE (d'après SOLER et HAEGEL)



II - FORMATION DE LA PARTIE SECRETRICE (d'après OSATHANONDH et POTTER)

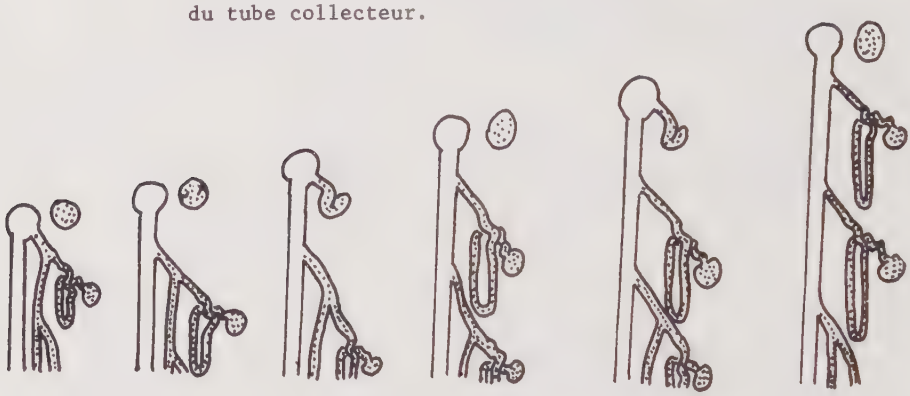
A - Première période (de la 5ème à la 15ème semaine)

B - Seconde période (de la 15ème à la 22ème semaine)

- les ampoules cessent de se diviser,
- apparition de néphrons disposés sous forme d'arcades.

C - Troisième période (de la 20ème à la 32 ou 36ème semaine)

- Les néphrons se branchent les uns après les autres le long du tube collecteur.



D - Dernière période ^ (à partir de la 36ème semaine)

- Les ampoules tubulaires disparaissent.
- Le dernier néphron induit par chaque ampoule termine le tube collecteur correspondant.
- L'arrangement ainsi constitué est définitif.

Les tenants de la théorie de l'origine congénitale du kyste multiloculaire se sont appuyés sur les hypothèses de HILDEBRANDT ou sur celles de KAMPMEIER mettant en cause diverses étapes de l'organogénèse rénale .

L'hypothèse de HILDEBRANDT (1894) faisait appel à la possibilité d'une absence de jonction entre le tube collecteur issu du bourgeon urétéral et la pièce intermédiaire de la partie sécrétoire issue du blastème métanéphrogène . Le néphron continuant à sécréter, la formation de kystes se trouverait ainsi expliquée . Cette hypothèse , d'abord évoquée pour rendre compte de la pathogénie des maladies polykystiques , fut reprise par BURRELL puis FRAZIER en ce qui concerne le kyste multiloculaire, mais ces auteurs reconnaissaient qu'elle ne permettait guère de comprendre la formation de loges à l'intérieur d'un kyste, et nous avons vu par ailleurs que le contenu des kystes était bien différent d'un filtrat glomérulaire .

Pour KAMPMEIER (1923), l'origine des kystes du rein était en rapport avec la persistance, dans le rein définitif, de vésicules pro ou méso-néphrotomiales qui continueraient à croître sans se joindre au système collecteur . Les mêmes critiques pouvaient s'adresser à cette seconde hypothèse .

La microdissection du rein est venue bouleverser quelque peu les théories classiques et a permis de donner des bases nouvelles à la théorie de l'origine malformative des kystes du rein en général et du kyste multiloculaire en particulier .

Cette technique fut introduite en anatomopathologie humaine en 1951 par OLIVER, Mc DOWELL et TRACY, qui l'avaient appliquée alors à l'étude des insuffisances rénales aiguës . D. BIALESTOCK utilisa la méthode pour la première fois, en 1956, dans un cas de maladie polykystique néonatale, suivie en 1963 par HEGGO et NATVIG . Mais ce n'est qu'en 1964 que la première étude

d'ensemble est publiée par V. OSATHANONDH et E. POTTER . Ces derniers auteurs ont ainsi analysé l'anatomie précise des kystes dans une trentaine d'observations de kystes du rein . Depuis, un petit nombre de publications est venu confirmer en partie ces premiers résultats (BARTMAN et BARRCLOUGH en 1965, HEGGO et NATVIG en 1965, HEGGO en 1966, BAXTER et CUSSEN en 1971) .

La technique , de principe simple mais d'exécution assez délicate, consiste, après fixation dans le formol dilué, à faire macérer dans l'acide chlorhydrique concentré, durant un laps de temps variant de 3 à 36 heures et à environ 20°C, un fragment de rein de 3 à 10 millimètres d'épaisseur . Ce dernier est ensuite rincé avec précaution dans de l'eau distillée plusieurs fois renouvelée, puis abandonné de quelques heures à quelques jours dans le dernier bain de lavage . Le fragment est alors immergé dans une boîte de Pétri contenant de l'eau distillée et disséqué à l'aide d'aiguilles très fines, sous loupe binoculaire .

Les kystes rénaux étudiés de cette manière par OSATHANONDH et E. POTTER ont été classés en quatre types bien distincts, dont les anomalies assez spécifiques permettent de déduire des hypothèses pathogéniques intéressantes :

1°- Le type I concerne les enfants atteints de maladie polykystique dite "du nouveau-né" , qui touche les reins, le foie, les poumons, le pancréas, la prostate . La microdissection montre que l'augmentation de volume symétrique des reins est en rapport avec une augmentation de diamètre et de longueur de tous les tubules collecteurs du rein . Cette atteinte est variable suivant le niveau : les premiers ordres de tubes sont modérément augmentés de volume et présentent quelques kystes diverticulaires , les tubes moyens sont atteints de dilatations sacculaires; quant aux tubules des dernières

générations, ils sont très dilatés et cela de façon cylindrique . En plus de ce gigantisme local des tubes collecteurs, il existe une croissance exagérée, une véritable hyperplasie des cellules tubulaires .

Cependant, sur ces tubes très modifiés sont branchés des néphrons normaux à tous points de vue (constitution et nombre) . Il semble donc que les pouvoirs de division dichotomique et d'induction sur le blastème métanéphrogène des portions ampullaires des tubes issus du bourgeon urétéral s'exercent de façon correcte et que l'hyperplasie des zones intermédiaires de ces mêmes tubes ne survient que secondairement à la fin du développement rénal . D'ailleurs, OSATHANONDH et E. POTTER signalent que ce type de rein kystique n'a jusqu'à présent jamais été rencontré à l'examen de très jeunes embryons .

2°- Le type II est commun à plusieurs affections qui paraissaient au premier abord bien différentes : il s'agit de plusieurs cas de maladies polykystiques dite de type adulte, mais où la notion d'hérédité est absente, de cas de reins kystiques hypoplasiques, aplasiques ou dysgénétiques, de dysplasies multikystiques unilatérales, et enfin d'un cas de kyste multiloculaire du rein, dont l'observation est malheureusement trop fragmentaire pour que nous ayons pu la retenir dans notre étude générale . Dans tous les cas, la microdissection démontre que chaque kyste communique avec le bassinet par des canalicules qui semblent bien être des tubes collecteurs . Le nombre des générations de tubules est très réduit et les néphrons qui s'y rattachent sont extrêmement rares . Ces anomalies peuvent être totales et bilatérales; ailleurs, elles ne concernent qu'un seul rein mais celui-ci est entièrement kystique, tableau fréquent correspondant aux observations étiquetées "dysplasie multikystique unilatérale" . Dans ces deux premières éventualités, bassinet et uretère sont très souvent atrésiques . Dans les cas considérés d'abord comme des maladies polykystiques de type "adulte", les mêmes lésions sont retrouvées mais elles ne touchent que certains territoires des reins. Enfin,

dans l'observation de kyste multiloculaire, les anomalies ne concernent qu'une zone bien limitée du parenchyme d'un seul rein, les tissus périphériques normaux, comprimés par les dilatations kystiques, formant la "coque" du kyste . Il s'agit en somme de l'expression ponctuelle du même trouble que précédemment .

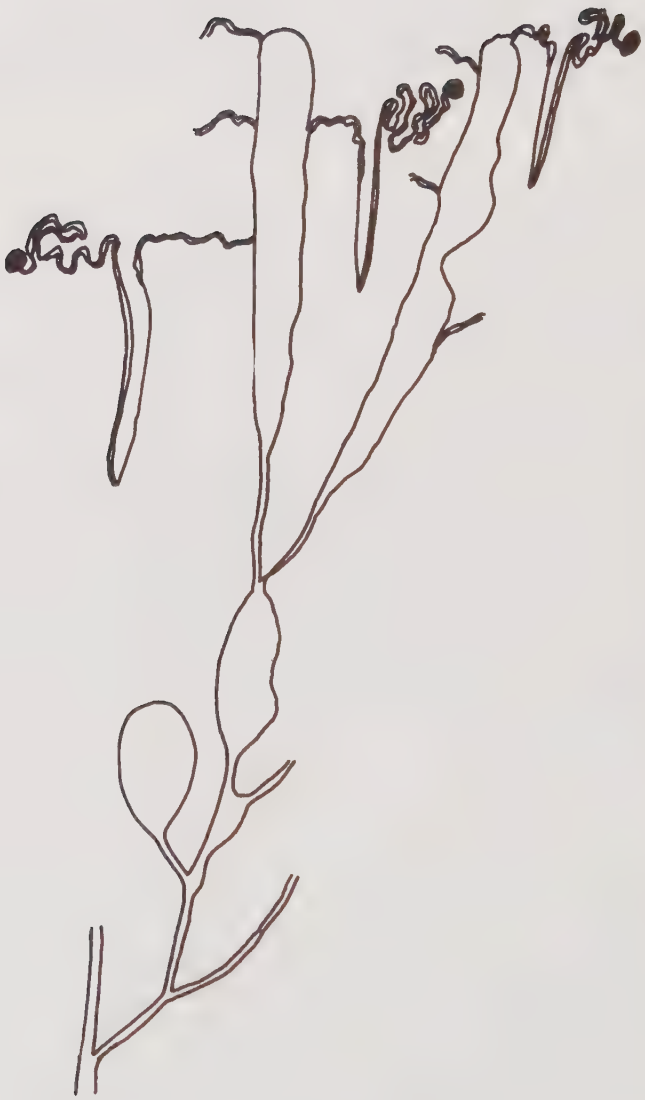
Quant à la pathogénie de ce second type de kystes rénaux, OSATHANONDH et E. POTTER pensent qu'il y a là un trouble précoce des capacités de division et d'induction des extrémités ampullaires des tubules issus du bourgeon urétéral, les différentes formes anatomocliniques produites ne dépendant que de l'aspect quantitatif et de la localisation de la lésion primitive .

3°- Le type III rassemble les autres cas de reins polykystiques à l'exception de ceux qui sont en rapport avec une obstruction urétrale précoce . Ce type paraît correspondre à la maladie polykystique dite "de l'adulte" (mais pouvant aussi toucher l'enfant), bien que la notion d'hérédité ne ressorte pas des observations étudiées par OSATHANONDH et E. POTTER . La microdissection y met en évidence des troubles variés ayant pour traits principaux la diffusion et l'hétérogénéité. Eléments normaux et anormaux y sont étroitement mêlés et ce sont leurs proportions respectives qui déterminent l'évolution de la maladie . Les anomalies touchent les tubules et les néphrons . Au niveau des tubules, on peut observer des troubles de la division, qui peut être trop lente ou trop rapide suivant les zones (donnant dans ce dernier cas des aspects de papilles localisées de façon aberrante, en particulier dans le cortex rénal); il existe également une hyperplasie des portions intermédiaires des tubes collecteurs, mais d'une façon beaucoup moins uniforme que dans le type I ; enfin, un certain nombre de tubules se terminent en kystes comme dans le type II . Quant aux néphrons, leur branchement peut se faire anormalement et ils peuvent être le siège de dilatations kystiques, en particulier au niveau de la capsule de Bowmann et de l'angle de l'anse de Henlé .

La pathogénie des anomalies du type III est plus obscure que celle des types précédents . Il existe certainement ici aussi un trouble ampullaire mais celui-ci est associé à d'autres perturbations du développement rénal, l'ensemble ou une partie de ces dérèglements étant en rapport avec une ou plusieurs aberrations géniques .

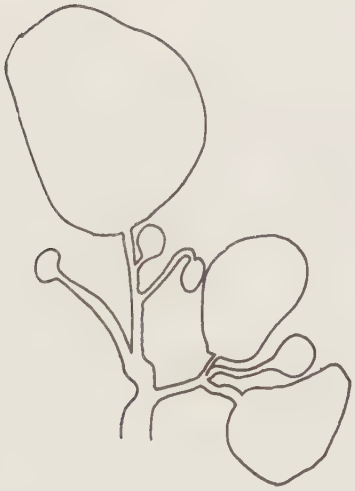
4°- Dans le type IV , OSATHANONDH et E. POTTER ont placé un groupe de malades présentant quelques kystes rénaux de petite taille et une obstruction des voies urinaires basses (par valvules urétrales le plus souvent) . Les anomalies rencontrées dans leurs cas étaient minimes : quelques anomalies de branchement des néphrons, de lègères dilatations kystiques à la fin des tubes collecteurs et au niveau de quelques capsules de Bowmann représentent des manifestations dysplasiques peu importantes provoquées vraisemblablement par l'hyperpression urinaire, mais il est probable que les observations de dysplasie multikystique avec hydronéphrose, telles qu'en ont décrites PATHAK et INNES WILLIAMS, sont l'expression majeure d'une même cause . Du point de vue pathogénique, ce type IV se rapprocherait alors du type II .

TYPE I



Microdissection d'un cas
de Maladie polykystique du nouveau-né.
D'après V. OSATHANONDH et E. POTTER,
Arch. Path., 1964, 77, 470.

TYPE II



Microdissection d'un rein atteint de dysplasie multikystique.
D'après V. OSATHANONDH et E. POTTER
Arch. Path., 1964, 77, 481.

Microdissection d'un kyste multiloculaire du rein.
D'après V. OSATHANONDH et E. POTTER
Arch. Path., 1964, 77, 484.

TYPE III

Microdissection d'un cas de Maladie polykystique de 1'adulte.
D'après V. OSATHANONDH et E. POTTER, Arch. Path., 1964, 77, 485.

Ainsi, la microdissection apparaît comme un apport extrêmement intéressant à l'étude anatomique et pathogénique des kystes du rein en général . C'est pourquoi nous avons tenu à en rappeler les principaux résultats . Le kyste multiloculaire du rein trouverait donc sa place parmi les dysplasies embryonnaires, acquises au cours de la gestation, limitées au seul appareil urinaire (avec extension possible aux dérivés du mésonéphros concourant à la formation de l'appareil génital), opposées aux maladies polykystiques, héréditaires, étendues à d'autres organes que le rein, et liées à un défaut de contrôle génique du développement des parenchymes excréteurs .

Notons cependant que cette distinction entre dysplasies kystiques, liées à un ou des facteurs "exogènes" (dont l'hyperpression serait le seul exemple connu), et kystes rénaux liés à une perturbation génique, est peut-être trop schématique : BARTMAN et BARCLOUGH, par exemple, ont décrit une observation de dysplasie kystique rénale chez un malade atteint de trisomie 13 et il est tentant ici de rapporter l'anomalie du développement rénal au trouble chromosomique . D'autres auteurs, tels KIME, Mc NAMARA et collaborateurs (1962), SAFOUH et VERNIER (1966), ont pu reproduire expérimentalement chez le rat, par administration prolongée de Diphénylamine , des kystes rénaux tout à fait analogues aux lésions rencontrées dans les maladies polykystiques humaines, ce qui permet de supposer que l'intermédiaire entre l 'anomalie génique et son expression anatomique est un désordre métabolique . De toute façon, l'intimité des phénomènes entrant en jeu dans la formation des kystes rénaux est certainement complexe et nous ne pouvons actuellement que l'entrevoir .

Quoi qu'il en soit, l'atteinte de l'activité ampullaire dans ses deux principales fonctions, de division et d'induction sur le blastème métanéphrogène, n'explique pas toute la symptomatologie du kyste multiloculaire et des autres dysplasies kystiques . Il faut, en effet, faire intervenir deux autres phénomènes qui seuls peuvent

rendre compte de la formation de véritables poches kystiques : il s'agit d'une part de l'apparition d'un pouvoir sécrétoire et d'autre part d'une hyperplasie des cellules tubulaires . Ces deux phénomènes sont probablement simultanés et, au moins pour le second , limités aux cellules des ampoules tubulaires . Ils sont, d'autre part, sans doute indépendants l'un de l'autre : la communication des kystes avec le bassinet, prouvée par la microdissection dans un cas, malheusement unique , de kyste multiloculaire, rend peu vraissemblable l'idée selon laquelle la "dilatation" serait uniquement provoquée par la sécrétion du liquide des kystes . C'est par ces nouveaux caractères que la théorie de la nature tumorale bénigne du kyste multiloculaire du rein rejoint et complète l'hypothèse malformative congénitale .

En vérité, la thoérie selon laquelle le kyste multiloculaire du rein réaliserait une véritable tumeur n'est pas récente puisque, dès 1892, EDMUNDS pensait que l'affection était due à la croissance de reliquats du corps de Wolff inclus dans le rein . FRAZIER , en 1951, puis BOGGS et KIMMELSTIEL, en 1956, notèrent les premiers la présence, dans le tissu conjonctif entourant les parois des loges du kyste, de formations de type embryonnaire . BOGGS et KIMMELSTIEL remarquaient même que certaines zones étaient tout à fait évocatrices de tumeur de Wilms, mais sans mitoses, sans atypies cellulaires. Ces observations, reprises par MARION, JEUNE et LARBRE en 1964, puis par CARON et collaborateurs en 1965, conduisirent ces auteurs à voir dans ce type de kyste "une tumeur épithéliale bénigne, kystique, développée à partir du blastème rénal, tout comme le néphroblastome en est l'expression maligne" . La présence, dans un cas de MARION, JEUNE et LARBRE,d'une tumeur juxtaposée conjonctive bénigne, de type fibromyome, et l'existence de véritables éléments néphroblastomateux d'allure maligne à l'intérieur du kyste, dans le cas de USON , DEL ROSARIO et MELICOW , apportent des arguments supplémentaires à cette théorie tumorale du kyste multiloculaire que, pour cette raison, BOGGS et KIMMELSTIEL voulaient appeler "Néphrome kystique multiloculaire bénin" .

Certains auteurs , tels CAMMOUN , REIGNIER et SAIED , vont même jusqu'à considérer le kyste multiloculaire comme une forme de guérison de néphroblastome , appuyant leur thèse sur quelques observations de néphroblastome à forme multikystique . Pour tenter de préciser ce point, nous avons effectué la microdissection d'un fragment de la pièce opératoire, dans le cas de néphroblastome multikystique que nous avons rapporté au chapitre du diagnostic différentiel . Il nous a été ainsi possible de mettre en évidence des aspects très analogues à ceux du type II d'OSATHANONDH et E. POTTER: la plupart des kystes , qui possèdent par ailleurs une paroi propre facilement détachable du tissu blastémateux et fibreux qui l'entoure, sont en relation avec de fins et longs tubules, rarement ramifiés, fragiles, qu'il est facile de distinguer du réseau vasculaire sanguin . Pour des raisons techniques, nous n'avons pu isoler que des kystes de petite taille et nous n'avons pu "suivre" le trajet des tubules que sur de courtes distances . C'est pourquoi il nous fut impossible de mettre en évidence une communication entre les tubules et le bassinet .

Ces premiers résultats qui demanderaient évidemment à être confirmés, nous font cependant penser que, dans ces cas de néphroblastome à forme multikystique, une dysplasie embryonnaire, du type kyste multiloculaire par exemple, préexiste à la transformation maligne . Une partie au moins des images de kystes et de tubules observés sur les coupes histologiques ne sauraient être interprétées alors comme des aspects de "différenciation" du tissu cancéreux . L'existence d'observations intermédiaires, comme celle de USON, DEL ROSARIO et MELICOW où les aspects de tumeur maligne sont encore limités à quelques zones du kyste, apporte un argument de poids à cette hypothèse .

MICRODISSECTION DES KYSTES
DANS UN CAS DE FORME MULTIKYSTIQUE
DE NEPHROBLASTOME

1

2

3

4

En définitive, si l'origine acquise des kystes multiloculaires du rein de l'enfant paraît devoir être écartée, la théorie de la nature tumorale primitivement bénigne de l'affection et celle de son origine malformative embryonnaire se rejoignent et se complètent, en rendant compte chacune pour une part des caractères cliniques et anatomiques de la maladie .

On peut imaginer en effet que, dans un premier temps, un facteur inconnu, mais certainement non héréditaire, inhiberait le pouvoir de division et le pouvoir inducteur d'un nombre limité de tubules issus du bourgeon urétéral sur le blastème métanéphrogène . Ce dernier pourrait alors ne pas disparaître et rester inclus dans une zone circonscrite du rein définitif . Ceci expliquerait :

- la présence de ces tissus embryonnaires sur les coupes histologiques du kyste,
- la possibilité de transformation maligne de ces éléments peu différenciés .

La dilatation kystique des ampoules tubulaires surviendrait dans un second temps, soit pendant la vie intra-utérine, expliquant la présence du kyste dès la naissance, soit ultérieurement, expliquant les formes d'évolution rapide et les formes de l'adulte . Cette dilatation est vraisemblablement en rapport (ou du moins synchrone) avec l'apparition ou l'augmentation brutale de l' activité sécrétoire de l'épithélium ampullaire (x) , conduisant à la production rapide d'un liquide riche en protéines . Cette dilatation kystique secondaire, repoussant et comprimant le parenchyme rénal normal périphérique, est responsable de la formation de la néo-capsule périkystique .

(x) *Ce qui justifierait a posteriori l'emploi du terme "cystadénome" (c'est-à-dire tumeur glandulaire kystique bénigne).*

SCHEMA DE LA PATHOGENIE DU KYSTE MULTILOCULAIRE DU REIN

PREMIER TEMPS

(de la 5ème à la 15ème semaine de la vie embryonnaire)

Une lésion touche les ampoules d'un nombre limité de tubules

ce qui

- arrête leur division,
- empêche la différenciation du blastème

qui reste inclus dans un rein se développant par ailleurs normalement.

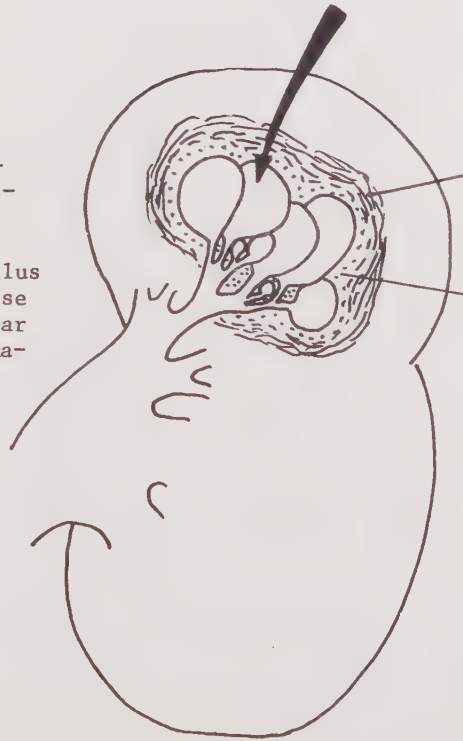
SECOND TEMPS

Un autre facteur provoque la croissance kystique des ampoules tubulaires

Une néo-capsule se forme aux dépens du parenchyme rénal périphérique.

Le blastème rénal peut rester inclus et quiescent,

ou subir ultérieurement une transformation maligne.



CONCLUSION

Le kyste multiloculaire du rein de l'enfant est une affection rare et bien particulière rencontrée dans les premières années de la vie .

Un nouveau cas, découvert dans le Service du Professeur J. BATTIN, à l'Hôpital des Enfants de Bordeaux, se joint aux seize observations typiques et complètement publiées de la littérature médicale mondiale .

Cliniquement et radiologiquement, c'est une tumeur rénale qu'il est généralement bien difficile de distinguer de la tumeur de Wilms, en l'absence de données artériographiques précises . C'est souvent seulement lors de l'intervention chirurgicale d'exérèse que pourra se faire le départ entre les deux états morbides qui peuvent d'ailleurs être associés .

Sur le plan anatomique, la lésion, qui paraît avoir une certaine prédilection pour l' un des pôles du rein gauche des garçons, se présente sous la forme d'une masse kystique arrondie, unique, bien limitée par une néo-capsule édifiée aux dépens du parenchyme rénal, et constituée d'une multitude de logettes, revêtues d'un épithélium unistratifié, et entre lesquelles des reliquats embryonnaires sont assez souvent observés . Le reste du rein est en règle normal . Cet aspect distingue très nettement le kyste multiloculaire des autres affections kystiques rénales, en particulier de la dysplasie multikystique unilatérale avec laquelle il fut souvent confondu .

Quant à la nature du kyste, elle est discutée. On s'oriente actuellement vers l'hypothèse de son origine dysembryoplasique, ainsi que semble le prouver la présence fréquente de blastème métanéphrogène dans les parois de ses loges, et dont rendrait compte par ailleurs la théorie de l'inhibition de l'induction du blastème tirée par V. OSATHANONDH et E. POTTER de leurs travaux intéressants et peu connus de microdissection .

Ces derniers auteurs , d'ailleurs, amorcent le bouleversement des classifications classiques, en montrant la similarité des lésions dans des maladies jusque là bien séparées - telles que certains cas de maladie polykystique, la dysplasie multikystique et le kyste multiloculaire du rein - qui apparaîtraient finalement comme des effets quantitativement variés d'un même trouble précoce de l'organogénèse rénale . Ce processus, acquis in utero puis doué d'un pouvoir évolutif , est à opposer au défaut de contrôle génétique mis en cause dans les maladies polykystiques vraies .

Quoi qu'il en soit, la néphrectomie totale paraît être la solution thérapeutique la plus sûre en cas de kyste multiloculaire du rein de l'enfant . Seul l'examen histologique permet en effet de découvrir parfois la transformation des reliquats de blastème métanéphrogène en tissu cancéreux de type néphroblastomateux . Les cas, à vrai dire rares, de néphroblastome multikystique paraissent représenter le résultat d'une telle évolution, comme semble le démontrer la microdissection que nous avons réalisée dans une nouvelle observation de ce type de tumeur de la petite enfance .

SERMENT

En présence des maîtres de cette École, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu,
Le Président de l'Université de Bordeaux II :
H. BRICAUD

Bon à imprimer,
Le Président de Thèse :
P. VERGER

Vu et permis d'imprimer,
Bordeaux, le 16 mai 1972
Le Chancelier des Universités :
J. BABIN

B I B L I O G R A P H I E

ABESHOUSE B. S. et ABESHOUSE G. A. - Parapelvic cysts of the kidney.
J. Int. Col. of Surgeons, 1961, 36, 1, 22.

ADAMI J. G. et Mac CRAE J. - Textbook of pathology.
London, 1937.

ATTWOOD H. D. et GRIEVE J. - Solitary multilocular cyst of the kidney.
Brit. J. Urology, 1958, 30, 78.

BARTMAN J. et BARRCLOUGH G. - Cystic dysplasia of the kidney studied by microdissection in a case of 13-15 trisomy.
J. Path. Bact. 1965, 89, 233.

BAXTER T. J. et CUSSEN L. J. - Infantile and adult type of polycystic kidneys in childhood. Pathological and microdissection studies.
2nd Symp. Int. Nephrol. Pédiat. Paris, Août 1971.

BERGMAN H. - Unilateral polycystic renal disease.
New York J. Med., 1964, 64, 2465.

BEZES H., ZINZOU R. et GOUDOTE E. - Néphrectomie chez un nouveau-né : rein polykystique unilatéral ou bien kyste multiloculaire du rein.
Lyon Chirurgical, 1958, 54, 3, 452.

BIALESTOCK D. - The morphogenesis of renal cysts in the stillborn studied by microdissection technique.
J. Path. Bact., 1956, 71, 51.

BIGELOW N. H. - The association of polycystic kidneys with intracranial aneurysms and other related disorders. Am. J. Med. Sc., 1953, 225, 485.

BOGGS L. K. et KIMMELSTIEL P. - Report of two cases of so called multilocular cysts of the kidney. J. Urol., 1956, 76, 530.

BOLOT, TICHADOU et AMIEL; rapporteur : FEVRE M. - Néphrectomie pour rein polykystique unilatéral chez un nourrisson de 7 mois. Mem. Acad. Chirurgie, 1957, 17-18, 560.

BROWN R. C. - Multilocular renal cyst with diffuse calcification simulating renal carcinoma. Radiology, 1970, 95, 411.

BRUEZIERE J. - Kystes du rein chez l'enfant. Tentative de classification. Arch. Françaises de Pédiatrie, 1963, 20, 992.

BURRELL N. L. - Multilocular cyst of kidney. Report case. J. Urology, 1940, 43, 656.

CALAIS R. - Sur deux cas d'association de tumeur maligne du rein et de rein polykystique chez l'enfant. Thèse, Paris, 1954.

CAMMOUN N., REIGNIER B. et SAIED H. - Tumeur de Wilms à forme multicavitaire. Ann. Chir. Infantile, 1971, 12, 4, 243.

CAMPBELL M. F. - Pediatric Urology, Vol. 1. New York, 1937.

CARON J. J., LANDOIS J., PETRUCCI J. M. et BRENOT G. - Les formations tumorales kystiques rénales unilatérales chez le jeune enfant. A propos d'un cas de kyste multiloculaire du rein. Médecine Tropicale (Marseille), 1965, 25, 344.

CARVER J. H. - Cystic disease of the right kidney in an infant. Brit. J. Urol., 1949, 21, 229.

CHAUVIN M. E. - Un cas de rein polykystique partiel. J. d'Urologie, 1945, 52, 210.

CHRIST M. L. - Polycystic nephroblastoma.
J. Urol., 1967, 98, 570.

CIMMINO C. V. - Congenital unilateral multicystic kidney, an entity ?
Am. J. Roentgenol., 1964, 92, 281.

CORNELL S. H. - Angiography in polycystic disease of the kidney.
J. Urol., 1970, 103, 24.

DAINKO E. A., DAMMERS W. R. et ECONOMOU S. G. - Multilocular cyst of the kidney. Report of a case and review of the litterature.
J. Pediat., 1963, 63, 249.

DAKIN W. A. - Unilateral multilocular cystic kidney.
Canad. Med. Assoc. J., 1940, 42, 531.

DALGAARD O. Z. - Bilateral polycystic disease of the kidneys. A following of 284 patients and their families.
Acta Med. Scandinav., Suppl. N° 328, 1957.

DARMADY E. M. et STRANACK F. - Microdissection of the nephron in disease.
Brit. Med. Bull., 1957, 13, 21.

EDMUNDS W. - Cystic adenoma of the kidney.
Trans. Path. Soc. of London, 1892, 43, 89.

FETTERMAN G. H. et FELDMAN J. - Congenital anomalies of renal tubules in a case of infantile nephrosis.
Am. J. Dis. Child., 1960, 100, 319.

FETTERMAN G.H.. - The study of naturally occuring and experimentally induced renal anomalies by microdissection.
2nd Symp. Intern. Nephrol. Pediat., Paris, 1971.

FEVRE M. - Malformations kystiques du rein chez l'enfant.
Sem. des Hôpitaux, 1958, 12, 627.

FEVRE M. et HUGUENIN R. - Malformations tumorales et tumeurs de l'enfant.
Masson édit., Paris, 1954.

FEY B. et FERRIER L. - Rein polykystique partiel.
Mem. Acad. de Chirurgie, 1939, 65, 1294.

FOURGEAUD J. M. - Rein polykystique unilatéral.
Thèse Paris, 1954.

FRAZIER T. J. - Multilocular cyst of the kidney.
J. Urol., 1951, 65, 351.

FREYCON M. T. et LARBRE F. - Evolution prolongée de reins polykystiques découverts dans la première enfance.
2nd Symp. Intern. Nephrol. Pédiat., Paris, août 1971.

GAYET R. et LECLERC J. C. - Kyste multiloculaire du rein chez un nouveau-né.
J. d'Urologie, 1957, 63, 6, 414.

GIBSON T. E. - Multilocular cyst of the kidney : case report.
J. Urol., 1962, 87, 297.

GLEASON D. C. - Cystic disease of the kidney in children.
Am. J. of Roentgenol., 1967, 100, 135.

GROSSMANN H. - Roentgenographic classification of renal cystic disease.
Am. J. of Roentgenol., 1968, 104, 319.

GUILLEMIN P. et CENTRIN G. - Le rein multikystique unilatéral.
J. d'Urologie, 1961, 67, 4-5, 287.

HALPERN M. - The nephrogram in polycystic disease : an important radiographic sign.
J. Urol., 1970, 103, 21.

HEGGO O. et NATVIG J. B. - Microdissection studies of structural changes in cystic disease of the kidneys.
Lancet, 1963, 2, 616.

HEGGO O. et NATVIG J. B. - Cystic disease of the kidneys. A microdissection study.
Acta Path. Microbiol. Scand., 1965, 63, 500.

HEGGO O. - A microdissection study of cystic disease of the kidneys in adults.
J. Path. Bact., 1966, 91, 311.

HEPLER A. B. - Solitary cysts of the kidney.
Surg. Gyn. and Obst., 1930, 50, 668.

HEPLER A. B. - Etiology of multilocular cysts of the kidney.
J. Urol., 1940, 44, 206.

HILDEBRANDT O. - Weiterer Beitrag zur pathologischen Anatomic der Nerengeschwülste.
Arch. Klin. Chir., 1894, 48, 343.

KAMPMEIER O. F. - A hitherto unrecognised mode of origine of congenital renal cysts.
Surg. Gyn. and Obst., 1923, 36, 208.

KAWAMURA J. - Multilocular cyst of the kidney in a male infant.
Acta. Urol. Jap., 1969, 15, 759.

KIME S. W., Mc NAMARA J. D., LUSE S., FARMER S., SILBERT C. et BRICKER N. S. - Experimental polycystic renal disease in rats.
J. Lab. Clin. Med., 1962, 60, 64.

LAURENT M., IMBERT M. C. et NEZELOF C. - Le cystadénome rénal de l'enfant (à propos de trois observations).
Ann. Chir. Infantile (Paris), 1971, 12, 2, 121.

LECLERC G. C. - Malformations kystiques du rein chez le nouveau-né (à propos de trois cas).
Ann. Chir. Infantile (Paris), 1966, 7, 125.

LELONG M. - Le rein kystique et dysplasique.
Journées Pédiatriques, 1959, 139.

LIEBERMAN E. - Infantile polycystic disease of the kidney and liver.
2nd Symp. Internat. Néphrol. Pédiat., Paris, août 1971.

LIEBERTHAL F. - Multilocular cyst of the renal hilus.
J. Urol., 1939, 42, 321.

LYNCH K. D. et THOMPSON R. F. -
J. Urol., 1937, 38, 58 (cités par FRAZIER).

MARION J., JEUNE M., LARBRE F., CHARRAT A., DAUDET M., SALLE B. et GROBERT J. - Trois observations de kyste multiloculaire du rein chez le nourrisson.
Pédiatrie, 1964, 19, 8, 943.

MELAM H. L. - Multicystic disease associated with congenital cretinism and infantile diabet.
Am. J. Dis. Child., 1970, 119, 270.

MELAND E. L. et BRAASCH W. F. - Multilocular cysts of kidney.
J. Urol., 1933, 29, 505.

MELICOW M. M. et USON A. C. - Palpable abdominal masses in infants and children. A report based on a review of 653 cases.
J. Urol., 1959, 81, 705.

MOORE T. - Unilateral cystic kidneys.
Brit. J. Urol., 1957, 29, 3.

MOULONGUET A. - Nosologie et diagnostic des altérations kystiques des reins.
Gazette Médicale de France, 1959, 66, 10.

MOZZANI A. - Commentaires diagnostiques et thérapeutiques suggérés par l'étude de 94 cas de kystes du rein opérés.
Thèse Paris, 1968.

OLIVER J., Mc DOWELL M. et TRACY A. - Pathogenesis of acute renal failure associated with traumatic and toxic injury.
J. Clin. Invest., 1951, 30, 1307.

OLIVER J. - Microcystic renal disease and its relation to "Infantile Nephrosis".
Am. J. Dis. Child., 1960, 100, 312.

OSATHANONDH V. et POTTER E. L. - Development of human kidney as shown by microdissection.
Arch. Path., 1963, 76, 271.

OSATHANONDH V. et POTTER E. L. - Pathogenesis of polycystic kidney.
Arch. Path., 1964, 77, 459.

PARKKULAINEN K. V., HJELT L. et SIROLA K. - Congenital multicystic dysplasia of the kidney. Report of 19 cases with discussion on the etiology, nomenclature and classification of cystic dysplasias of the kidney.
Acta Chirurgica Scandinavica, 1959, suppl. 244.

PATHAK I. G. - Multicystic and cystic dysplastic kidneys.
Brit. J. Urol., 1964, 36, 318.

PIPER J. V. - The diagnosis of multilocular cyst of the kidney.
Brit. J. Urol., 1970, 42, 284.

POWELL T., SHACKMAN R. et JOHNSON H. D. - Multilocular cyst of the kidney.
Brit. J. Urol., 1951, 23, 142.

SAFOUH M. et VERNIER R. L. - Séquential biochemical and morphologic studies of experimental cystic disease of the kidney.
International Congress of Nephrology. Washington, D. C., 26 septembre 1966.

SCHWARTZ J. - An unusual unilateral multicystic kidney in an infant.
J. Urol., 1936, 35, 259.

SPENCE H. M., BAIRD S. S. et WARE E. W. - Cystic disorders of the kidney : classification, diagnosis, treatment.
J. A. M. A., 1957, 163, 1466.

SPENCE H. M. - Congenital unilateral multicystic kidney.
J. Urol., 1955, 74, 693.

STEINER A., FARKASH T. et SCHEINFELD A. - Kyste multiloculaire du rein.
J. Chir., 1970, 99, 535.

STANKTZ W. J., JEWET T. C. et PLETMAN R. J. - Renal cystic disease in childhood.
J. Urol., 1960, 90, 8.

TOULSON W. H. et WAGNER J. A. - Congenital multilocular cysts of kidney associated with hypertension.
Bull. Sch. Med. University of Maryland, 1952, 26, 177.

TRUC E., LEVALLOIS, VIDAL et PUJOL - Multikystes rénaux ou mieux kyste multiloculaire du rein.
J. d'Urol., 1958, 64, 471.

UEHLING D. - Unilateral multicystic kidney.
J. Urol., 1966, 96, 286.

USON A. C., DEL ROSARIO C. et MELICOW M. M. - Wilms tumor associated with cystic disease of the kidney. 2 cases.
J. Urol., 1960, 83, 262.

USON A. C. et MELICOW M. M. - Multilocular cyst of the kidney with intrapelvic herniation of a "daughter-cyst" : report of 4 cases.
J. Urol., 1963, 89, 341.

VELLIOS F. et GARRETT R. A. - Congenital unilateral multicystic disease of the kidney. 7 cases.
Am. J. Clin. Path., 1961, 35, 244.

WAHLQVIST L. - Cystic disorders of the kidney : review of pathogenesis and classification.
J. Urol., 1967, 97, 1.

WILLIAMS D.I. - Urology in Childhood.
Springer Verlag, Wien, 1958.

WISE M.F. - Differenciation between renal cysts and cardinoma.
J. Urol., 1969, 101, 137.

EDITIONS BERGERET - 2, rue Bergeret - BORDEAUX. Tél.91.12.59